

Aus der Urologischen Klinik der Universität München
Vorstand: Prof. Dr. E. SCHMIEDT

DIE XANTHOGRANULOMATÖSE PYELONEPHRITIS

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
GEORG RAUCH
aus
Karmensölden
im Jahre
1988





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554823_0059

Aus der Urologischen Klinik der Universität München
Vorstand: Prof. Dr. E. SCHMIEDT

DIE XANTHOGRANULOMATÖSE PYELONEPHRITIS

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
GEORG RAUCH
aus
Karmensölden
im Jahre
1988

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Staehler

Mitberichterstatter: Prof. Dr. Schmiedt

Mitbetreuung durch den
promovierten Mitarbeiter: Dr. Kersting

Dekan: Prof. Dr. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 3. März 1988

Allen,
die mein Studium
ermöglicht haben

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

=====

	Seite
<u>1. Einleitung und Problemstellung</u>	1
<u>2. Literaturüberblick</u>	2
2.1. Epidemiologie	2
2.1.1. Inzidenz	2
2.1.2. Alters- und Geschlechtsverteilung	3
2.2. Pathologie	3
2.2.1. Makroskopisches Bild der XGP	3
2.2.2. Lichtmikroskopisches Bild der XGP	5
2.2.3. Elektronenmikroskopisches Bild der XGP	7
2.3. Ätiologie und Pathogenese	7
2.4. Diagnose der XGP	9
2.4.1. Anamnese und körperliche Unter- suchung	9
2.4.2. Laborwerte und Bakteriologie	10
2.4.3. Urinzytologie	11
2.4.4. Abdomenübersichtsaufnahme und In- fusionsurogramm	12
2.4.5. Retrogrades Pyelogramm	13
2.4.6. Sonographie	13

	Seite
2.4.7. Angiographie	14
2.4.8. Computertomographie	16
2.4.9. Kernspintomographie	16
2.5. Therapie und Prognose	17
<u>3. Eigenes Krankengut</u>	18
3.1. Epidemiologie	18
3.1.1. Inzidenz	18
3.1.2. Alters- und Geschlechtsverteilung	19
3.2. Diagnose der XGP	20
3.2.1. Anamnese und körperliche Untersuchung	20
3.2.2. Laborwerte und Bakteriologie	23
3.2.3. Abdomenübersichtsaufnahme und Infusionsurogramm	26
3.2.4. Retrogrades Pyelogramm	27
3.2.5. Isotopennephrographie	29
3.2.6. Sonographie	29
3.2.7. Angiographie	29
3.2.8. Zystoskopie	30
3.2.9. Präoperative Diagnose	31
3.3. Therapie	32

	Seite
3.4. Pathologie	33
3.5. Postoperativer Verlauf	35
3.6. Prognose	36
3.7. Fallbeispiele	38
<u>4. Diskussion</u>	45
4.1. Epidemiologie	45
4.2. Ätiologie und Pathogenese	46
4.3. Diagnose der XGP	48
4.3.1. Präoperative Diagnose	48
4.3.2. Anamnese und körperliche Untersuchung	48
4.3.3. Laborwerte und Bakteriologie	51
4.3.4. Abdomenübersichtsaufnahme und Infusionsurogramm	54
4.3.5. Retrogrades Pyelogramm	57
4.3.6. Isotopennephrographie	58
4.3.7. Sonographie	58
4.3.8. Angiographie	59
4.3.9. Computer- und Kernspintomographie	62



4.4. Therapie und Prognose

63

5. Zusammenfassung

64

1. Einleitung und Problemstellung

Die xanthogranulomatöse Pyelonephritis (XGP) ist eine seltene Form der Pyelonephritis, die als Entzündung der Niere, welche sich meist primär im Interstitium und erst sekundär an Tubuli, Gefäßen und Glomerula mit Beteiligung des Nierenbeckens abspielt, definiert ist (70). Typisch für die XGP ist ein makroskopisch tumorverdächtiges, goldgelbes Granulationsgewebe, welches das zugrundegegangene Nierenparenchym ersetzt (21). Mikroskopisch ist dieses Gewebe durch lipidbeladene Zellen, die sogenannten Schaumzellen, gekennzeichnet (62,78).

Das Krankheitsbild der XGP wurde erstmals 1916 von SCHLAGENHAUFER (84) beschrieben. PUTSCHAR (71) gab 1934 eine detaillierte histologische Beschreibung der XGP, wobei er die Ähnlichkeit der Xanthomzellnester mit einem Nierenkarzinom hervorhob. ÅSTERLIND (63) prägte 1944 den Begriff "Pyelonephritis xanthomatososa". Der heute allgemein anerkannte Terminus "Xanthogranulomatöse Pyelonephritis" stammt von MITCHELL, DODSON und KAY (60), die 1959 erstmals die beiden histopathologischen Hauptcharakteristika der XGP, nämlich das granulomatöse Gewebe und die Xanthomzellen, in der Krankheitsbezeichnung zusammenfaßten.

Die besondere Problematik dieser Erkrankung liegt in ihrer schwierigen präoperativen Abgrenzbarkeit von

anderen Nierenerkrankungen, wie dem Karzinom, der Tuberkulose oder der Pyonephrose (7,55,58,75,90,92). Aufgabe der vorliegenden Arbeit soll die Darstellung der Diagnostik, der Therapie und des weiteren Verlaufs bei 25 Patienten mit histologisch gesicherter XGP aus der Urologischen Universitätsklinik München (Direktor: Prof. Dr. E. Schmiedt) sein.

2. Literaturüberblick

2.1. Epidemiologie

2.1.1. Inzidenz

Die XGP gilt als eine seltene Erkrankung. Bis heute sind nur etwa 300 Fälle in der Literatur bekannt geworden (22,54). Die bisher umfangreichsten Untersuchungen stammen aus dem London Hospital mit 28 Fällen aus 15 Jahren (26), aus der Mayo Clinic mit 26 Fallberichten aus den Jahren 1918-1975 (57) und aus dem Parkland Memorial Hospital in Dallas mit 23 Fällen im Zeitraum von 1959-1975 (35).

Die Angaben über die Inzidenz der XGP streuen in der Literatur in weiten Grenzen. Sie soll bei 1-8% aller wegen entzündlicher Veränderungen entfernten Nieren zu finden sein (8,34). Die linke und die rechte Seite sind etwa gleich häufig betroffen (33,37,64). Eine bilaterale XGP wurde erst in fünf Fällen beschrieben (37,43,77,89,100).

2.1.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Die XGP kann in jedem Lebensalter auftreten. Der älteste in der Literatur beschriebene Patient war 89 Jahre, der jüngste 4 Monate alt (61,13). Das durchschnittliche Alter bei Diagnosestellung beträgt etwa 50 Jahre (37,56). Inzwischen sind über 60 Kinderfälle mit einem Alter von 0-14 Jahren publiziert worden (1,11,15,38,44,49,50). Das Durchschnittsalter liegt hier bei 4 Jahren mit einem Häufigkeitsgipfel bei 2,5 Jahren (13,20,24,95).

Während bei den Erwachsenen etwa 70% der Patienten mit XGP Frauen, 30% Männer sind (3,95), beträgt das Geschlechtsverhältnis bei den Kindern 1:1 (13,20,24,95).

2.2. Pathologie

2.2.1. Makroskopisches Bild der XGP

Die erkrankte Niere ist gewöhnlich vergrößert. Die Nierenkapsel, welche sich normalerweise leicht vom Nierenparenchym abziehen läßt, ist bei der XGP an mehreren Stellen entzündlich mit der Nierenoberfläche verbacken. In etwa 70% der Fälle greifen entzündliche Veränderungen auf das perirenale Fettgewebe über (35,81). Die Nierenoberfläche zeigt multiple, mehr oder minder große, gelbliche Erhabenheiten. An der Schnittfläche werden diskrete oder konfluierende, gelbliche Noduli oder an Zysten bzw. Zystensysteme erinnernde Hohlräume sichtbar, aus denen

eine grünlich-gelbe Masse hervorquillt. Die Wandung des Pyelons und der Kelche ist verdickt, die Kelche sind von einem mehrere Millimeter breiten, orange-gelben Saum umgeben (46).

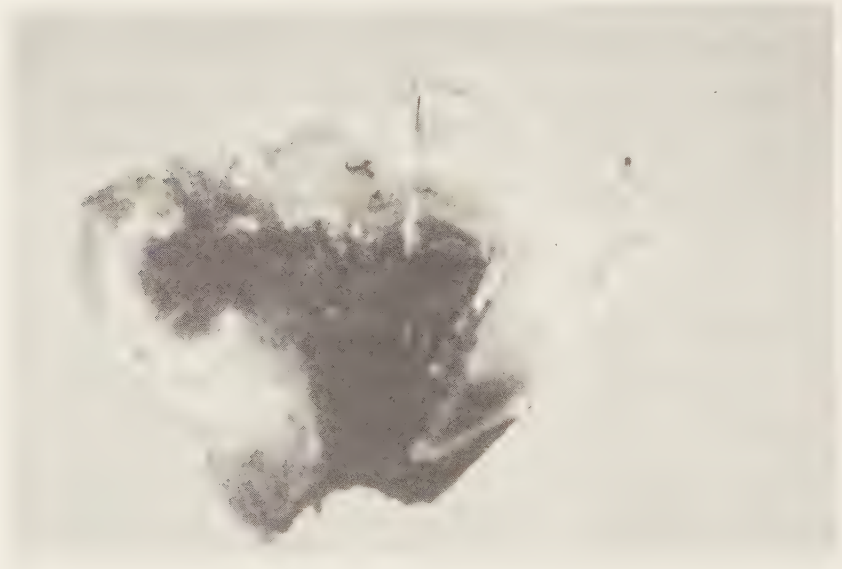


Abb. 1: Teilstück einer Niere (fixiertes Präparat) mit xanthogranulomatösen Veränderungen, die sich als hellere Noduli gegen das umgebende Nierenparenchym abgrenzen. Auch die Kelche sind von xanthogranulomatösem Gewebe umsäumt.

Die XGP ist von MALEK et al. (56) nach ihrer räumlichen Ausdehnung in drei Stadien eingeteilt worden:

Stadium 1: Der xanthogranulomatöse Prozeß ist auf die Niere beschränkt.

Stadium 2: Befall von Niere und perinephritischem Gewebe.

Stadium 3: Die Niere, das perinephritische Gewebe und das paranephritische oder retroperitoneale Gewebe sind befallen.

Über das Auftreten eines Karzinoms und einer XGP in derselben Niere wurde in neun Fällen berichtet. Ein kausaler Zusammenhang konnte nicht aufgezeigt werden (19,23,36,53,59,67,85,86).

Die Häufigkeit von Nierensteinen in einer mit XGP befallenen Niere wird in der Literatur mit 22 - 70% angegeben (97,35). Auch die Steinalyse führt in den einzelnen Untersuchungen zu recht unterschiedlichen Ergebnissen. PARKER (66) nennt Phosphat- und Carbonatsteine, OLIER et al. (65) Phosphat- sowie etwa gleich häufig Oxalat- und Uratsteine als häufigste Bestandteile.

2.2.2. Lichtmikroskopisches Bild der XGP

Histologisch ist die XGP durch Schaumzellen charakterisiert. Diese stellen eine *conditio sine qua non* dar (35). Die Schaumzellen werden von den meisten Autoren als lipidbeladene Histiozyten angesehen (4, 45,76). Einige glauben an eine Entwicklung aus Tubulusepithelien (82,88) oder anderen Epithelzellen (28). Häufig sind mehrkernige Riesenzellen und ein die Schaumzellen umgebendes Granulationsgewebe mit proliferierenden Fibroblasten, Lymphozyten und Plasmazellen vorhanden (41,81,98).

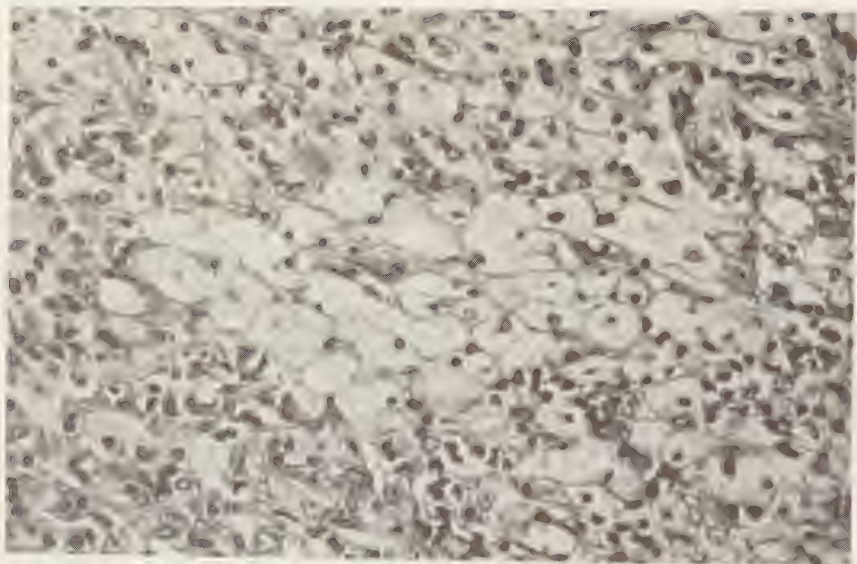


Abb. 2: Schaumzellen bei XGP. (Vergr.: 40x6,5. *W.H.*)



Abb. 3: Schaumzellen, dazwischen reichlich Plasma-
zellen und Lymphozyten. (Vergr.: 25x4. H.E.)

2.2.3. Elektronenmikroskopisches Bild der XGP

Untersucht man das xanthogranulomatöse Gewebe elektronenmikroskopisch, finden sich drei konzentrisch aufgebaute Zonen, die sich durch die Dominanz verschiedener Zelltypen unterscheiden (69).

Im Zentrum herrschen Leukozyten mit polymorphen Kernen vor, die oft zytoplasmatische Lipidtröpfchen ohne begrenzende Membran enthalten. Bakterien sind sowohl extrazellulär als auch intrazellulär in neutrophilen Granulozyten vorhanden.

In der mittleren Zone überwiegen lipidhaltige Histiozyten, die keine Bakterien enthalten.

In der Peripherie bestimmen Lymphozyten, Plasmazellen und Fibroblasten das Bild. Letztere enthalten vereinzelt Lipidtröpfchen. Zwischen den Zellen liegen Kollagenfibrillen. Bakterien können hier nicht nachgewiesen werden (47).

2.3. Ätiologie und Pathogenese

Die Ätiologie der XGP ist unbekannt. Als pathogenetische Faktoren werden diskutiert:

1. Eine Obstruktion der Harnwege, hervorgerufen durch Steine, Strikturen, Prostatavergrößerung, aberrierende Blutgefäße oder extrarenale Tumoren, die die Voraussetzung für einen Harnstau und sekundäre Infektion schafft (74). Hinweise für eine Obstruktion konnten aber nicht bei allen Patienten mit XGP gefunden werden (42).

2. Eine bakterielle Infektion mit bestimmten Keimen.

GHOSH (32) hielt *Proteus mirabilis* für den Erreger der XGP. Er verwies auf die Arbeiten von LARSON und BELL (51), die *B. proteus* im Tierversuch intraperitoneal injizierten. Diese Injektionen verursachten weiße Knoten auf dem Peritoneum, die histologisch granulomatöse Veränderungen mit Epitheloidzellen und Leukozyten, aber keine Schaumzellen zeigten. *Proteus mirabilis* ist zwar in vielen Studien der häufigste Keim, der bei XGP gefunden wird, es kommen bei dieser Krankheit aber auch andere Bakterien, besonders *E. coli*, vor (3,35,97).

POVÝŠIL und KONÍČKOVÁ (68,69) konnten an Ratten durch permanente Unterbindung eines Ureters und intravenöse Injektion einer *E. coli* Suspension XGP erzeugen.

WINN und HARTSTEIN (106) wiesen bei einem Patienten mit XGP Anaerobier nach. Sie vermuten, daß ein Teil der vermeintlich sterilen Urine bei XGP durch eine anaerobe Infektion erklärt werden kann.

3. Obwohl eine Fettstoffwechselstörung nicht sehr häufig bei Patienten mit XGP vorkommt, wird sie von einigen Autoren als pathogenetischer Faktor in Betracht gezogen (30,42,74). WADDELL et al. (104) konnten in Lungen von Ratten mit hohen Blutfettwerten durch intratracheale Instillation von gramnegativen Bakterien xanthomatöse Entzündungen erzeugen. Bei Fettstoffwechselstörungen sind aber meist mehre-

re Organe befallen, während bei der XGP nur die Nieren, und fast ausschließlich einseitig, betroffen sind (42).

4. Eine Alteration im Immunsystem. MERING et al. (59) sowie CARSON und WEIERTH (14) beschrieben bei zwei Patienten eine XGP des Nierentransplantates. Sie betrachten eine veränderte Immunitätslage als möglichen ätiologischen Faktor.

2.4. Diagnose der XGP

2.4.1. Anamnese und körperliche Untersuchung

Die XGP weist keine spezifischen Symptome auf (29). Vorherrschend sind Flankenschmerz, Fieber, Gewichtsverlust und Übelkeit. In der nachfolgenden Tabelle ist die Häufigkeit der einzelnen Symptome und Befunde der klinischen Untersuchung von 168 Patienten aus der Literatur zusammengestellt (3,35,57,97).

Tabelle 1: Symptome der XGP bei 168 Patienten aus der Literatur (3,35,57,97):

Flankenschmerz	72%
Fieber	66%
Allg. Krankheitsgefühl	63%
Gewichtsverlust	37%
Übelkeit	35%
Makrohämaturie	13%

Tabelle 2: Allgemeine Untersuchungsbefunde bei 168 Patienten aus der Literatur (3,35,57,97):

Druck- und klopfschmerzhaftes Nierenlager	66%
Tastbare Raumforderung	43%
Bluthochdruck	36%
Hepatomegalie	16%

In der Vorgeschichte finden sich nach GOODMAN et al. (35) bei 65% der Patienten Harnwegsinfekte, bei 30% Nierensteine und bei 9% ein Diabetes mellitus (s. Tabelle 4).

2.4.2. Laborwerte und Bakteriologie

Im Urinsediment zeigt sich in über 90% der Fälle eine Leukozyturie, eine Mikrohämaturie bei etwa 45% (3,35). In 70 - 95% der Fälle läßt sich im Mittelstrahlurin ein Keim züchten (37,81).

Tabelle 3: Häufigkeit der bei 168 Patienten aus der Literatur (3,35,57,97) im Mittelstrahlurin nachgewiesenen Erreger:

Proteus	49%
E. coli	38%
Klebsiella, Aerobacter, Enterobacter	16%
Staphylokokken	9%
Pseudomonas	7%

Die Häufigkeit von Mischinfektionen wird von ANHALT et al. (3) mit 25% angegeben.

Der bei der XGP am häufigsten veränderte Laborwert ist die BSG. Sie ist in über 90% der Fälle beschleunigt (37). $\frac{3}{4}$ der Patienten sind anämisch, bei $\frac{2}{3}$ besteht eine Leukozytose. Zeichen einer Leberdysfunktion (Erhöhte Alkalische Phosphatase, erhöhte Transaminasen) finden sich in etwa 40% (3,35,97).

Tabelle 4: Objektive Befunde und Diagnosen nach Literaturangaben (3,35,37,81,97):

Leukozyturie	90%
Harnwegsinfekt	70-95%
Mikrohämaturie	45%
Erhöhte BSG	> 90%
Anämie	75%
Leukozytose	66%
Zeichen einer Leberdysfunktion (Erhöhte Alkalische Phosphatase, erhöhte Transaminasen)	40%
Diabetes mellitus	9%

2.4.3. Urinzytologie

BALLESTEROS et al. (5,6) führen seit 1978 ein zytologisches Verfahren zur Diagnose der XGP durch. Dabei werden bei radiologischem Verdacht auf XGP fünf Proben morgendlichen Mittelstrahlurins gewonnen,

zentrifugiert und auf Objektträgern ausgestrichen. Die eine Hälfte der Präparate wird nach Papanicolau, die andere mit "Oil-red O" gefärbt. Bei XGP finden sich im Durchschnitt 5 Schaumzellen pro Ausstrich. Das Verfahren ist auch bei im Infusionsurogramm stummen Nieren möglich. Es kann aber auch das Nierenbecken über einen Katheter gespült, oder trans-lumbal punktiert werden um daraus Zellen zu erhalten. BALLESTEROS et al. wandten dieses Verfahren bei 18 Patienten mit XGP an und wiesen bei 80% Schaumzellen im Urin nach. Bei einer Kontrollgruppe mit anderen urologischen Erkrankungen konnten keine Schaumzellen gefunden werden. Die Urinzytologie wäre somit in der Lage die spärlichen diagnostischen Möglichkeiten bei der XGP zu erweitern.

2.4.4. Abdomenübersichtsaufnahme und Infusionsurogramm

In der Abdomenübersichtsaufnahme und im Infusionsurogramm zeigt die XGP in $\frac{3}{4}$ der Fälle eine vergrößerte Niere, in nahezu $\frac{2}{3}$ eine Obstruktion und in $\frac{2}{3}$ der Fälle eine urographisch stumme Niere (3, 27, 35, 57, 97). Diese Triade kommt allerdings auch bei obstruktiver Hydronephrose ohne XGP vor. Eine chronische Harnwegsinfektion in der Anamnese kann hier hilfreich sein (8). Darüberhinaus ist eine völlig stumme Niere bei der Hydronephrose nicht so häufig wie bei der XGP (33). Findet sich bei XGP aber eine

Kontrastmittelausscheidung, so stellt sich das Nierenparenchym im Gegensatz zur Hydronephrose nicht homogen dar, sondern mit irregulären Aufhellungen (8).

Eine Verwechslung mit raumfordernden Prozeßen, wie Nierenkarzinom, Zyste und Abszeß ist besonders bei der mehr lokalisierten Form der XGP möglich (31,86, 87,90). Zur Klärung der Diagnose tragen hier Ultraschall, CT und Angiographie bei (37).

Tabelle 5: Röntgenbefunde nach der Literatur (3,27, 35,57,97):

Vergrößerte Niere	75%
Urographisch stumme Niere	66%
Abflußhindernis	65%

2.4.5. Retrogrades Pyelogramm

Wenn das Kontrastmittel an der meist vorhandenen Obstruktionsstelle vorbei gelangt, zeigt sich ein erweitertes und schwer destruiertes Nierenbeckenkelchsystem, das meist differentialdiagnostisch an eine Hydronephrose denken läßt (27,37).

2.4.6. Sonographie

1975 stellten MORGAN et al. (61) zum ersten Mal die Ultraschallbefunde bei einem Patienten mit XGP vor. Sie fanden eine vergrößerte Niere mit normalem Par-

enchymechomuster. Im selben Jahr berichtete SANDERS (79) über einen Fall, bei dem sich im Ultraschall eine große, sackförmige, zystische Niere, vereinbar mit einer Hydronephrose, darstellte.

Im Ultraschall wird bei XGP meist eine vergrößerte Niere festgestellt. Das Echomuster des xanthogranulomatösen Gewebes ist annähernd dem normalen Nierenparenchyms gleich. Im Zentrum finden sich beim Vorhandensein von Steinen echodichte Zonen. Außerdem kommen multiple echoarme Gebiete vor, die Eiteransammlungen entsprechen. Als Differentialdiagnose kommen andere entzündliche Prozesse, Tuberkulose und Nierenkarzinom, häufig vergesellschaftet mit Hydronephrose, in Betracht (12,48,94).

LIZZA et al. (52) diagnostizierten einen Fall von XGP durch ultraschallgesteuerte Feinnadelpunktion der Niere.

2.4.7. Angiographie

Die präoperative Diagnose der XGP durch die Angiographie scheint in zahlreichen Fällen möglich, da sie die Abgrenzung vom Nierenkarzinom erlaubt. Die diagnostisch wertvollsten angiographischen Befunde bei XGP sind:

1. Das Vorhandensein von hypervaskularisierten Gebieten mit dünnen, gewundenen Arteriolen, von denen einige verkürzt und thrombosiert sind.
2. Die Nierenkapselarterien und die Brückenarterien

sind als Zeichen einer perirenenalen Entzündung erweitert.

3. Die Niere stellt sich in der nephrographischen Phase vergrößert und mit ausgebeultem Umriß dar. Die Kontrastmittelverteilung im Parenchym ist heterogen.

Lakunenförmige Gebilde, die lokalen Abszeßen entsprechen sind von einer hypervaskularisierten Zone umgeben, in der das Kontrastmittel stark angereichert ist. Die Intersegmentalarterien sind ausgezogen und verlaufen bogig um die xanthogranulomatösen Veränderungen (9,16,25,39,77,93,103).

Vor allem die lokalisierte XGP kann mit einem Nierenkarzinom verwechselt werden. In den meisten Fällen sollte aber die Angiographie den Ausschluß eines malignen Tumors erlauben. Tumorgefäße sind gewunden, ziehen nicht in eine bestimmte Richtung und weisen plötzliche Kalibersprünge auf. Ihre arterio-venösen Shunts bewirken eine frühe venöse Füllung. In den dennoch unklaren Fällen kann durch die Injektion eines Vasokonstriktors ($10\mu\text{g}$ Hypertensin A) in die Nierenarterie eine Unterscheidung von Karzinom und XGP ermöglicht werden. Da Tumorgefäße keine glatte Muskulatur besitzen, können sie sich im Gegensatz zu den Gefäßen bei der XGP nicht kontrahieren (93,101).

2.4.8. Computertomographie

Bei XGP zeigt das CT gewöhnlich eine vergrößerte Niere, welche Steine enthält. Das Fettgewebe im Sinus renalis ist oft vermindert, das Nierenparenchym durch multiple, wasserdichte aufweisende Massen ersetzt, die erweiterte, mit Eiter gefüllte Kelche und Abszeßhöhlen darstellen (17,73,80,91,105). Im typischen Fall sollte das CT die präoperative Diagnose der XGP ermöglichen (34,94).

Anders als im Infusionsurogramm ist eine extrarenale Ausdehnung mit dem CT gut zu erkennen und eine präoperative Stadieneinteilung möglich. GOLDMAN et al. (34) führen die gelegentlich berichteten postoperativen Komplikationen, wie Fisteln und verzögerte Wundheilung (10,57), z.T. auf ein fehlendes präoperatives Staging zurück.

Fälle, bei denen keine Steine zu finden sind, die eine massive Erweiterung des Nierenbeckens oder eine kleine, geschrumpfte, destruierte Niere mit reichlich perinephritischem Fett zeigen, sind kaum mit dem CT zu diagnostizieren (34).

2.4.9. Kernspintomographie

HADLEY et al. (40) publizierten den ersten und bisher einzigen Fall von XGP, bei dem eine Kernspintomographie durchgeführt wurde. Sie konnten dabei eine auf Malignität verdächtige Raumforderung als

Abszeß identifizieren. Die Diagnose XGP wurde erst histologisch gestellt. Die Möglichkeit mit der Kernspintomographie verschiedene pathologische Gewebetypen zu unterscheiden, verspricht auch für die XGP eine Verbesserung der präoperativen Diagnostik.

2.5. Therapie und Prognose

Die Therapie der Wahl ist nach Meinung der meisten Autoren die Nephrektomie oder bei nur fokalem Befall die Entfernung des entzündlich veränderten Gewebes im Gesunden (35,41,95,107). Entschließt man sich nur zur Teilresektion sollte die Diagnose XGP durch einen Schnellschnitt gesichert sein. Eine in situ belassene xanthogranulomatös veränderte Niere ist nach Ansicht von FLYNN et al. (26) ein ständiger Krankheitsherd, der sich sekundär infiziert und eine spätere, technisch schwierigere Nephrektomie notwendig macht.

TOLIA et al. (97) berichteten über zwei Fälle, bei denen nur eine Steinentfernung durchgeführt und eine vorhandene Zyste eröffnet bzw. die Zystenwand exziiert wurde. Auch diese Fälle blieben im weiteren Verlauf beschwerdefrei. ANHALT et al. (3) publizierten einen Fall von XGP bei dem nur eine Steinentfernung und die Drainage eines Abszeßes des unteren Nierenpols durchgeführt und damit eine Ausheilung erreicht wurde. Bisher ist kein Rezidiv bei einem Patienten mit XGP bekannt geworden, auch wenn die

Veränderungen nur unvollständig entfernt wurden. Viele Patienten behalten aber eine Neigung zu Harnwegsinfekten und Nierensteinbildung, was eine regelmäßige Kontrolle ratsam erscheinen läßt (3,41).

3. Eigenes Krankengut

3.1. Epidemiologie

3.1.1. Inzidenz

Von 1969 bis März 1986 wurden an der Urologischen klinik der Universität München 2271 Nephrektomien, Heminephrektomien und Polresektionen durchgeführt. Histologisch fand sich dabei in 25 Fällen (=1,1%) eine XGP. In einem Fall war die XGP mit einem Adenokarzinom assoziiert, in einem anderen mit einem papillären Adenom. Der Patient mit dem papillären Adenom verstarb drei Jahre nach Nephrektomie an Lungenmetastasen, die klinisch auf diesen Nierentumor zurückgeführt wurden.

Tabelle 6: Häufigkeit der XGP im eigenen Krankengut:

Nephrektomien (einschließlich Tumornephrektomien)	2034
Polresektionen und Heminephrektomien	237
	2271
davon XGP	25 = 1,1%

3.1.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Unter unseren 25 Patienten mit XGP befanden sich 19 Frauen (76%) und 6 Männer (24%) mit einem Alter von 18 bis 80 Jahren (Altersverteilung: Abb. 4 + 5).

Das Durchschnittsalter bei Diagnosestellung betrug 51 Jahre (Männer: 56 Jahre, Frauen: 50 Jahre). Die XGP war stets auf eine Niere beschränkt. Die linke war 14 mal (56,0%), die rechte 11 mal (44,0%) betroffen.

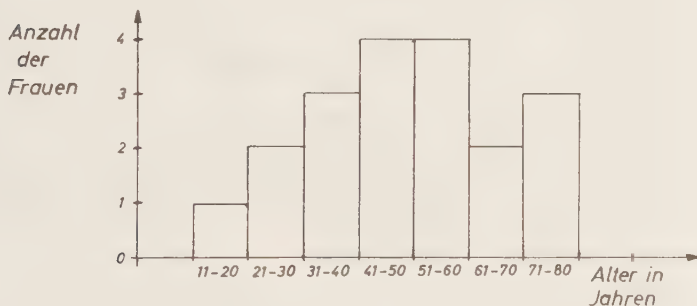


Abb. 4: Altersverteilung der 19 weiblichen Patienten

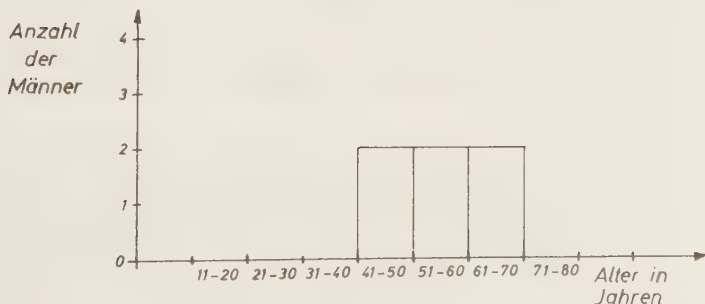


Abb. 5: Altersverteilung der 6 männlichen Patienten

3.2. Diagnose der XGP

3.2.1. Anamnese und körperliche Untersuchung

Anamnestisch waren rezidivierende Harnwegsinfekte in 40% der Fälle (32% Pyelonephritiden, 8% Zystitiden) anzutreffen. Harnsteine in der Vorgeschichte hatten 36%. Davon waren 66% Magnesiumammoniumphosphat- und 11% Harnsäure- und Calciumhydrogenphosphatsteine. Bei sechs Patienten bestand eine Niereninsuffizienz. Einer davon war dialysepflichtig, die anderen befanden sich im Stadium der kompensierten Retention. Zwei Patienten hatten eine Harnröhrenstriktur unbekannter Genese, bei zwei von sechs Männern lag eine Prostatahypertrophie vor. Bei zwei Frauen war dem Einsetzen der Beschwerden eine Schwangerschaft unmittelbar vorausgegangen. Ein nicht insulinpflichtiger Diabetes mellitus fand sich bei 8%.

Acht Patienten hatten urologische Operationen in der Anamnese (32%). Im einzelnen waren dies:

6 x Nierensteinentfernung	24%
2 x Uretersteinentfernung	8%
1 x Harnröhrenschlitzung	4%
1 x Anlegen eines Ileal Conduit	4%

Zwei Patientinnen waren wegen eines Uteruskarzinoms hysterektomiert und anschließend einer Radiumbestrahlung unterzogen worden.

Tabelle 7: Erkrankungen in der Vorgeschichte

Harnwegsinfekte	40%
Pyelonephritiden	32%
Zystitiden	8%
Harnsteine	36%
Magnesiumammoniumphosphat	24%
Harnsäure und Calciumhydrogenphosphat	4%
Analysergebnis nicht bekannt	8%
Prostatahypertrophie	33%
Niereninsuffizienz	24%
Kompensierte Retention	20%
Dialysepflichtig	4%
Unmittelbar vorausgehende Schwangerschaft	11%
Hysterektomie und Radiumbestrahlung bei Uteruskarzinom	11%
Harnröhrenstriktur	8%
Diabetes mellitus Typ II	8%

Im Vordergrund stehende Symptome waren Flankenschmerz (81%), allgemeines Krankheitsgefühl (78%) und Fieber (67%). Bei 39% der Patienten waren Zeichen der Sepsis mit Schüttelfrost und Fieber über 40°C vorhanden. Über Dysurie wurde in 29%, Rückenschmerzen in 25% und über Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust in 24% der Fälle geklagt. Übelkeit und Erbrechen kamen bei 19%, eine Makrohämaturie bei 16% vor.

48% der Patienten hatten die Symptome schon länger als sechs Monate, 36% ein bis sechs Monate. Bei 16% waren sie erst innerhalb eines Monats vor Diagnosestellung aufgetreten. Diese Patienten wurden alle wegen einer Sepsis eingewiesen.

Tabelle 8: Symptome bei 25 Patienten mit XGP

Flankenschmerz	81%
Allgemeines Krankheitsgefühl	78%
Fieber	67%
Sepsis mit Schüttelfrost	39%
Dysurie	29%
Rückenschmerzen	25%
Appetitlosigkeit mit Gewichtsverlust	24%
Übelkeit und Erbrechen	19%
Makrohämaturie	17%

Tabelle 9: Körperliche Untersuchungsbefunde

Druck- und klopfschmerzhaftes Nierenlager	70%
Palpable Raumforderung	37%
Hepatomegalie	21%
Hypertonie	11%

Führende Befunde bei der körperlichen Untersuchung waren ein druck- und klopfschmerzhaftes Nierenlager (70%) und eine palpable Raumforderung in der lenden-

gend und/oder im Oberbauch (37%). Eine Lebervergrößerung konnte in 21%, eine Hypertonie in 11% der Fälle festgestellt werden.

3.2.2. Laborwerte und Bakteriologie

Bei den Blutwerten waren eine beschleunigte BSG (100%), Anämie (68%) und Leukozytose (60%) die häufigsten pathologischen Befunde.

Zeichen einer Leberdysfunktion mit Veränderung der Transaminasen, der Alkalischen Phosphatase oder der α_2 Globuline waren bei 38% der Patienten vorhanden, allerdings meist nur sehr diskret. Außer bei sechs Patienten mit vorbestehender Niereninsuffizienz (Einer dialysepflichtig, fünf im Stadium der kompensierten Retention) waren in zwei weiteren Fällen die Kreatininwerte erhöht. Diese normalisierten sich aber bis zur Entlassung. Pathologische Harnstoffwerte fanden sich nur bei den niereninsuffizienten Patienten (24%). Blutglukose und Blutlipide waren nur in zwei Fällen bei vorbestehendem Diabetes mellitus Typ II erhöht (8%). Ein primärer Hyperparathyreoidismus konnte laborchemisch bei keinem Patienten nachgewiesen werden.

Im Urinsediment fand sich bei 84% der Patienten eine Leukozyturie, die in der Hälfte dieser Fälle als Pyurie in Erscheinung trat. Eine Proteinurie war bei 50%, eine Mikrohämaturie bei 56% vorhanden.

Tabelle 10: Oberhalb des Normbereichs liegende Laborwerte bei 25 Patienten mit XGP:

Beschleunigte BSG	100%
Anämie	68%
Leukozytose	60%
Zeichen einer Leberdysfunktion	38%
Kreatinin	32%
Harnstoff	24%
Glukose	8%
Lipide	8%

Tabelle 11: Urinstatus

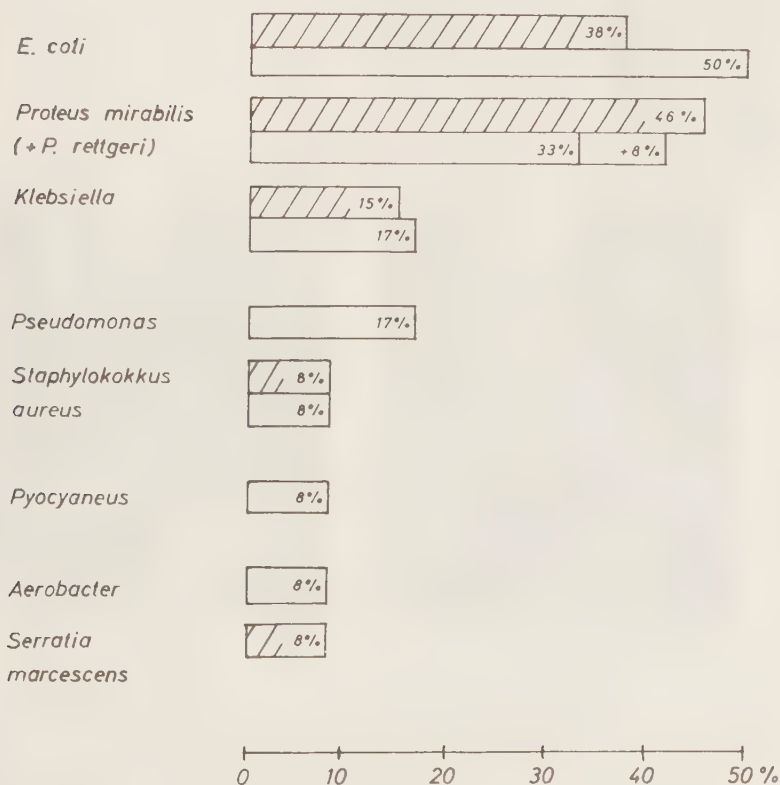
Leukozyturie	84%
kulturell gesicherte Harnwegsinfektion	65%
Mikrohämaturie	56%
Proteinurie	50%
Pyurie	42%

Eine kulturell gesicherte Harnwegsinfektion fand sich nur in 65% (13 von 20 angelegten Kulturen). Häufigster Keim war *Proteus mirabilis* in 46% der positiven Proben. Eine Mischinfektion kam in 15% der Fälle vor. Die Häufigkeit der einzelnen Erreger ist Tabelle 12 zu entnehmen.

Abstriche vom OP-Präparat wurden in 16 Fällen angefertigt. 12 davon (71%) waren positiv. Häufigster Keim war *E. coli*, der sich in der Hälfte aller posi-

tiven Fälle fand. Mischinfektionen wurden bei 25% nachgewiesen. Die Häufigkeit der einzelnen Erreger ist Tabelle 12 zu entnehmen.

Tabelle 12: Häufigkeit der einzelnen Bakterien in der Urinkultur (gestreifte Säulen) und im Abstrich vom OP-Präparat (helle Säulen).



3.2.3. Abdomenübersichtsaufnahme und Infusionsuro- gramm

Die Leeraufnahme des Abdomens (Abb. 6) zeigte in 65% einen vergrößerten Nierenschatten, teilweise mit unscharf begrenztem Randsaum. Steinschatten in Projektion auf Niere oder Ureter kamen in 48% zur Darstellung, Ausgußsteine beidseits in 13%.

Im Infusionsurogramm war die betroffene Niere in 70% der Fälle stumm (Abb. 7). Eine lokalisierte Raumforderung war in 17%, immer am oberen Nierenpol vorhanden.



Abb. 6



Abb. 7

Abb. 6: Die Leeraufnahme zeigt eine deutlich vergrößerte rechte Niere, auf die sich multiple, kalkdichte, konkrementverdächtige Verschattungen projizieren. Im vermutlichen Ureterabgang liegt ein 3 x 1 cm langes konkrement. Abb. 7: Nach Kontrastmittelinjektion zeigt die rechte Niere keine Ausscheidung.

Abb. 8+9: Im retrograden Pyelogramm (gleicher Patient wie Abb. 6+7) zeigt sich ein völlig destruiertes Nierenbeckenkelchsystem mit einem großen Kontrastmittelextravasat.



Abb. 8

Abb. 9

3.2.4. Retrogrades Pyelogramm

Eine retrograde Pyelographie wurde in sechs Fällen durchgeführt. Zweimal konnte das Nierenhohlssystem wegen eines Kontrastmittelstops (Einmal am Übergang vom mittleren zum distalen Ureterdrittel, einmal im Bereich des Ureterabgangs) nicht dargestellt werden. In zwei Fällen zeigte sich ein stark hydronephrotisch erweitertes Nierenhohlssystem, bei Abflußbehinderung in Form eines Konkrementes. Dieses war einmal in Harnleitermitte, im anderen Fall in Höhe der Ileosakralfuge bei retrograder Füllung eines Ileal Conduit gelegen. Zweimal stellte sich ein Kontrastmittelextravasat in Höhe des Nierenbeckens dar. In

Tabelle 13: Radiologische Befunde

Abdomenübersichtsaufnahme und Infusionsurogramm

Stumme Niere	70%
Vergrößerter Nierenschatten	65%
Stein in Projektion auf Niere oder Ureter	48%
Lokalisierte Raumforderung an einem Pol	17%
Ausgußsteine beidseits	13%

Retrogrades Pyelogramm (n = 6)

Abflußbehinderung im Ureter	67%
Stark hydronephrotisch erweitertes Hohlssystem	33%
Kontrastmittelextravasat in Höhe des Nierenbeckens	33%

Isotopennephrographie (bei im IUG stummer Niere)

Minimales Restparenchym	15%
Funktionslose Niere	85%

Sonographie (n = 4)

Stark verkleinerte, nicht gestaute Niere	25%
Vergrößerte Niere	25%
Gestaute Niere	25%
Raumforderung am oberen Nierenpol	25%

Angiographie (n = 10)

Verdacht auf Pyonephrose	50%
Raumfordernde Veränderung	40%
Stark rarefizierte Gefäßversorgung	20%
Hydronephrotische Schrumpfnieren	10%

einem Fall war bei Vorhandensein eines Kelchsteines. überhaupt kein Nierenbeckenkelchsystem erkennbar, im anderen (Abb. 8+9) war das Nierenhohlssystem völlig destruiert.

3.2.5. Isotopennephrographie

Bei urographisch stummer Niere wurde in 13 Fällen eine Isotopennephrographie mit ^{131}J -Hippursäure durchgeführt. Bei elf Untersuchungen (85%) zeigte sich eine funktionslose Niere. Minimales Restparenchym war noch in zwei Fällen (15%) vorhanden.

3.2.6. Sonographie

Vier Sonographiebefunde bei urographisch stummen Nieren liegen vor. Zweimal zeigte sich außer einer nicht der Norm entsprechenden Größe (1 x vergrößerte, 1 x verkleinerte Niere) kein pathologischer Befund. Einmal fand sich eine Harnstauungsniere. Im vierten Fall stellte sich eine von der Leber abgrenzbare, teils zystische, teils solide Raumforderung am oberen Pol der rechten Niere dar. Außerdem deuteten multiple, große, polycyclische Reflexe mit dorsaler Schallauslöschung auf einen Ausgußstein hin.

3.2.7. Angiographie

Eine Angiographie wurde bei zehn Patienten durchgeführt. Sechsmal ergab sich dabei der Verdacht auf eine Hydro- oder Pyonephrose. Diese Fälle zeigten

bei zumeist vergrößertem Organschatten in der arteriellen Phase eine erheblich rarefizierte intrarenale Gefäßaufzweigung. Die größeren Segmentäste verliefen gespreizt und bogig verlagert. In der Parenchymphase kamen mehrere große Hohlraumbildungen mit teilweise unscharfen, stärker kontrastierten Randsäumen zur Darstellung. Im Bereich der Kapsel zeigte sich eine vermehrte Gefäßzeichnung. Der venöse Abfluß war ungehindert.

Zweimal lautete die Verdachtsdiagnose gefäßarmer maligner Prozeß. In einem Fall konnten dabei Tumorgefäße beobachtet werden. Hier stellte auch der Pathologe ein Adenokarzinom fest. Im anderen Fall ergab die histologische Untersuchung ein papilläres Adenom. Der Patient verstarb aber drei Jahre nach Nephrektomie an Lungenmetastasen, die klinisch auf diesen Nierentumor zurückgeführt wurden.

In zwei Fällen wurde bei der Angiographie eine Tuberkulose vermutet. Es fanden sich hier zystische Veränderungen mit stark rarefizierter Gefäßversorgung. Die Histologie ergab in beiden Fällen eine XGP ohne Hinweis auf einen spezifischen Prozeß.

3.2.8. Zystoskopie

Bei sieben Patienten wurde eine Zystoskopie durchgeführt. Einmal ließ sich kein pathologischer Befund erheben. Fünfmal fand sich eine chronische Zystitis. In zwei Fällen entleerte sich eitriger Harn aus ei-

nem Ureterostium. Zweimal konnte die Ursache einer Ureterobstruktion bei der Zystoskopie festgestellt werden. Einmal war ein Ureter durch einen in die Blase eingebrochenen Tumor verschlossen. Im anderen Fall konnte bei beidseitiger Doppelniere und Ureter duplex anstelle der Uretereinmündung des einen Doppelureters nur ein flaches Grübchen sondiert werden, so daß eine Ureterobliteration vermutet werden mußte.

Tabelle 14: Befunde bei der Zystoskopie (n = 7)

Chronische Zystitis	71%
Eitriger Harn aus einem Ureterostium	29%
Tumoreinbruch in die Blase	14%
Obliterierter Ureter duplex	14%
kein pathologischer Befund	14%

3.2.9. Präoperative Diagnose

Die präoperativen Diagnosen unserer 25 Patienten lauteten:

13 x Pyonephrose	52%
5 x Nierentumor (2x histologisch verifiziert)	20%
2 x Nierentuberkulose	8%
2 x Hydronephrotische Schrumpfniere	8%
1 x Infizierte Schockniere bei Urosepsis	4%
1 x Postoperativ infizierte, stumme Niere	4%
1 x Tiefsitzender Ureterstein	4%

In keinem Fall wurde die XGP in die primären Differentialdiagnosen mit einbezogen. Vielmehr wurde die Diagnose XGP immer durch die histologische Untersuchung des Präparates gestellt. Eine Schnellschnittdiagnostik erfolgte lediglich in einem Fall. Hierbei fand man ein papilläres Adenom, die begleitende XGP wurde erst später diagnostiziert.

3.3. Therapie

Es wurde immer eine möglichst vollständige Entfernung des entzündlich veränderten Gewebes vorgenommen. Dies geschah dreimal durch Heminephrektomie (12%), 20 mal durch lumbale Nephrektomie (80%), wobei auch zwei Psoasabszesse, ein in das Pankreas infiltrierender und ein das Zökum mit einbeziehender Abszeß entfernt wurden. In einem Fall wurde eine transabdominale Nephrektomie (4%) und einmal bei später histologisch gesichertem Nierenkarzinom eine thorakoabdominale Nephrektomie mit Lymphadenektomie (4%) durchgeführt.

Tabelle 15: Therapie bei 25 Patienten mit XGP

Lumbale Nephrektomie	80%
Heminephrektomie	12%
Transabdominale Nephrektomie	4%
Thorakolumbale Nephrektomie mit Lymphadenektomie	4%

3.4. Pathologie

Makroskopisch zeigte sich zumeist eine vergrößerte (44%), grobhöckerige (56%) Niere mit verbackener Kapsel und gelegentlich mit subkapsulären, sandartigen, entzündlichen Infiltraten. Das Nierenhohlsystem war in 64% der Fälle stark erweitert, in 76% mit eitrigem Inhalt gefüllt und in der Regel mit einer gelblich-grauen Membran ausgekleidet. Im blassen Parenchym lagen einzelne bis zahlreiche, von einer gelben, bröckeligen Masse ausgefüllte Zerfallshöhlen, zumeist etwa von Kirschgröße, die von gelblichen Gewebssäumen umgeben waren.

Histopathologisch war allen Präparaten ein chronischer Entzündungsprozeß gemeinsam, mit Lymphozyten, Plasmazellen, vereinzelt mehrkernigen Riesenzellen und vor allem Xanthomzellen, deren Lipidgranula das Gelb des makroskopischen Erscheinungsbildes verursachten.

Dieser Entzündungsprozeß war verschieden weit ausgedehnt. In einigen Fällen hatte er lediglich stellenweise zum Ersatz der Schleimhaut des Hohlsystems durch xanthogranulomatöses Gewebe geführt. Sehr oft verdrängte und ersetzte er auch schon große Teile des Parenchyms. Die verbliebenen Glomerula und Tubuli waren zumeist hyalinisiert. In Extremfällen kam es sogar zum fast vollständigen Parenchymschwund. Vom Restparenchym waren die entzündlichen Veränderungen durch ein Granulationsgewebe mit starker Fi-

broblastenaktivität und Kapillarsprossung abgegrenzt, das häufig bis in das perirenale Fettgewebe reichte. Die Verteilung unserer 25 Fälle auf die von MALEK et al. (56) beschriebenen Stadien war wie folgt:

Stadium	Veränderung	Anzahl %
I	Entzündung auf die Niere beschränkt	5 x = 20%
II	Entzündlicher Befall auch des perirenal Gewebes	17 x = 68%
III	Pararenaler Befall	3 x = 12%

Andere, neben der XGP gestellte histologische Diagnosen waren:

1 x ein mäßiggradig differenziertes, zentral nekrotisiertes Adenokarzinom

1 x ein papilläres Adenom (Dieser Patient verstarb drei Jahre nach Nephrektomie an Lungenmetastasen, die klinisch auf diesen Nierentumor zurückgeführt wurden)

Tabelle 16: Pathologische Befunde (n = 25)

Mit Eiter gefülltes Hohlsystem	76%
Erweitertes Hohlsystem	64%
Grobhöckerige Oberfläche	56%
Vergrößerte Niere	44%

In 14 Fällen wurde bei der Nephrektomie bzw. Hemi-nephrektomie ein Konkrement entfernt (=56%). Die Analyse ergab:

8 x Magnesiumammoniumphosphat	57%
2 x Calciumoxalat + Tripelphosphat	14%
1 x Calciumoxalat-Monohydrat	7%
1 x 75% Apatit + 25% Calciumoxalat-Monohydrat	7%
2 x Analysenergebnis nicht bekannt	14%

3.5. Postoperativer Verlauf

Bei 20 von 25 Patienten (80%) trat primäre Wundheilung und ein komplikationsloser postoperativer Verlauf ein. Allerdings waren Harnwegsinfekte bei einem Drittel der Patienten bei der Entlassung noch nachweisbar. Zwei Patienten (8%) hatten leichtere Wundheilungsstörungen. Zu ernsteren Komplikationen kam es in drei Fällen (12%). Einmal entwickelte sich, bei intraoperativ festgestellter eiteriger Peritonitis mit multiplen Abszeßen, eine schwere beidseitige Bronchopneumonie. Der akut lebensbedrohliche Zustand konnte aber im Laufe einer Woche behoben werden. In einem anderen Fall, bei dem die XGP zu schwersten entzündlichen Verwachsungen und zu einer Abszeßinfiltration des Pankreas geführt hatte, kam es trotz testgerechter antibiotischer Behandlung zu einer einseitigen Durchwanderungspleuritis mit Ergußbildung und zu einem epifasziellen Abszeß, weshalb die Wunde eröffnet werden mußte. Ein dritter Patient, bei

dem sich intraoperativ eine Uretersteinperforation mit einer Abszeßhöhle, in die das Peritoneum, das Zökum und der anliegende Dünndarm mit einbezogen war, fand, verstarb unmittelbar postoperativ. Die Todesursache konnte trotz Obduktion nicht geklärt werden.

3.6. Prognose

Von unseren 25 Patienten sind inzwischen sieben verstorben (28%). Drei davon bei dialysepflichtiger, terminaler Niereninsuffizienz, wobei die verbliebene Niere pyelonephritisch verändert und geschrumpft war. Ein Hinweis auf eine XGP dieser Niere ergab sich in keinem der drei Fälle. Auch der Patient, der unmittelbar postoperativ verstarb, war niereninsuffizient, allerdings im Stadium der kompensierten Retention.

Die Todesursache konnte, wie oben erwähnt, nicht festgestellt werden. Ein Patient verstarb, wie mehrmals erwähnt, an Lungenmetastasen, die auf einen Nierentumor, der mit einer XGP assoziiert war, zurückgeführt wurden. Klinisch war bei äußerst genauer Durchuntersuchung kein anderer Ausgangsherd zu finden.

Eine Obduktion wurde leider nicht durchgeführt. Zwei Patientinnen verstarben an nichturologischen Erkrankungen (S. Tabelle 17).

18 unserer 25 Patienten (72%) sind noch am Leben. 15 davon erklärten sich zu einer Nachuntersuchung bereit. Bei dieser befanden sich alle in einem altersentsprechenden Allgemeinzustand.

Tabelle 17: Verteilung unserer sieben verstorbenen Patienten auf durch bestimmte Begleiterkrankungen charakterisierte Untergruppen

Begleiterkrankung	Anteil der Gestorbenen
Nur einseitige XGP	0/16 = 0%
Beidseitige pyelonephritische Veränderungen (aber nur einseitige XGP!)	4/5 = 80%
XGP bei Nierentumor	1/2 = 50%
XGP bei Uteruskarzinom	2/2 = 100%

In einem Fall war es zu einem Narbenbruch, der mit einem Bruchband versorgt wurde, gekommen. Die übrigen Patienten zeigten eine reizlose und feste Operationsnarbe. Ein Patient hatte sich in der Zwischenzeit einer Nierensteinentfernung unterzogen (Steinanalyse: 80% Carbonapatit, 20% Struvit).

Die körperliche Untersuchung ergab in allen Fällen ein klopf- und druckschmerzfreies Nierenlager.

Im Urinsediment fand sich in 85% kein pathologischer Befund. Einmal kamen vereinzelt Bakterien und Leukozyten vor, einmal eine Leukozyturie und Mikrohämaturie bei einem Harnwegsinfekt mit *Proteus mirabilis*. Bei den Blutwerten fand sich dreimal eine leichte Beschleunigung der BSG. Dreimal zeigten sich erhöhte Kreatinin- und Harnstoffwerte bei Niereninsuffizienz im Stadium der kompensierten Retention. Zwei dieser Fälle waren seit der Nephrektomie neu aufgetreten,

einer war schon vorher bekannt.

Eine Sonographie wurde neunmal durchgeführt. In 78% zeigte sich außer einer kompensatorisch vergrößerten Niere kein pathologischer Befund. Einmal fand sich eine pyelonephritische Schrumpfniere, deren Ausscheidungsfunktion aber laborchemisch und urographisch normal war. In einem Fall (11%) fand sich eine hydronephrotisch veränderte Niere mit mehreren Konkrementen.

Ein Infusionsurogramm wurde zehnmal angefertigt. Siebenmal ergab sich kein pathologischer Befund (70%). Einmal (10%) wurde eine verkleinerte Niere mit jedoch normaler Ausscheidungsfunktion und in einem Fall (10%) eine hydronephrotisch veränderte Niere mit mehreren Konkrementen dargestellt. Bei einem Patienten konnte die Niere nicht genau abgegrenzt werden. Er verweigerte jedoch jede weitere Untersuchung zur Abklärung dieses Befundes.

Eine Computertomographie wurde in einem Fall durchgeführt. Sie ergab eine schon durch Sonographie und Infusionsurogramm bekannte Hydronephrose mit mehreren Konkrementen. Ein Anhalt für einen Tumor konnte nicht gefunden werden.

3.7. Fallbeispiele

Fall A

24-jährige Frau, die seit einem Jahr über stechende, gürtelförmige Rückenschmerzen klagte. Bei der sta-

tionären Aufnahme waren beide Nierenlager klopf- und druckschmerzfrei. Im Harnsediment fanden sich massenhaft Leukozyten. In der Urinkultur konnte *Proteus mirabilis* in signifikanter Keimzahl nachgewiesen werden. Die Laborwerte waren bis auf eine BSG von 30/45 mm n. W. sämtlich im Normbereich.

Auf der Abdomenübersichtsaufnahme stellte sich in Projektion auf den linken Ureterabgang eine etwa kleinfingergliedgroße, kalkdichte, konkrementverdächtige Verschattung dar. Urographisch war die rechte Niere unauffällig, während die linke stumm blieb. Bei der ^{131}J -Hippuran-Clearance erbrachte die rechte Niere 586 ml/min. Die linke Niere war funktionslos. Im Miktionszystourethrogramm fiel eine distale Harnröhrenstenose auf.

Daraufhin wurde nach Meatotomie und Urethrotomia interna (OTIS) eine Ureterolithotomie links durchgeführt. Wegen des makroskopisch guten Aussehens des Nierenparenchyms wurde auf die zunächst vorgesehene Nephrektomie verzichtet. Der postoperative Verlauf war durch eine ausgeprägte Fibrinbildung im linken Nierenbecken kompliziert. Bei einem spezifischen Gewicht von 1009 schied die linke Niere schließlich um 1000 ml täglich aus. Die Patientin konnte beschwerdefrei entlassen werden. Die Steinanalyse ergab Magnesiumammoniumphosphat.

Nach vier Wochen kam die Patientin mit erheblichen, linksseitigen Flankenschmerzen, die in den Rücken

und in den Oberbauch hin ausstrahlten, wieder. Im Infusionsurogramm zeigte sich bei unauffälliger rechter Niere eine stumme Niere links. Sonographisch war die linke Niere deutlich kleiner als die rechte. Stauungszeichen fanden sich nicht.

Wegen der Beschwerden verursachenden stummen Niere wurde eine kurzfristige lumbale Nephrektomie vorgenommen. Bis auf die durch Verwachsungen erschwerte Freipräparation verlief die Operation problemlos. Die Wundheilung erfolgte primär.

Bei der pathologischen Untersuchung fand sich makroskopisch eine 8x4x4 cm große Niere mit etwas grob gehöckerter, fleckig brauner Oberfläche. Die Rinde war auf 3 mm verschmälert und unscharf gegen das Mark abgegrenzt. Im Nierenbecken und in den Kelchen fand sich weiß-gelbliches Material. Mikroskopisch fanden sich im Schleimhautstroma des Nierenbeckens herdförmige Verkalkungen sowie Schaumzellen und mehrkernige Riesenzellen. An der Grenze zum erhaltenen Parenchym war ein kapillarreiches Granulationsgewebe mit herdförmigen Aggregaten von Schaumzellen und mehrkernigen Riesenzellen vorhanden.

Bei der Nachuntersuchung, die zwei Jahre später stattfand, stellte sich die Patientin ohne jegliche Beschwerden vor. Die Operationswunde war reizlos verheilt und fest. Das Nierenlager war klopf- und druckschmerzfrei. Im Urinsediment fanden sich keine Besonderheiten. Die Laborwerte waren bis auf eine

BSG von 13/32 mm n. W. im Normalbereich. Die Sonographie zeigte eine mäßiggradig hypertrophierte Niere ohne Anhalt für einen Stein, Stau oder eine Raumforderung. In der Abdomenübersichtsaufnahme stellte sich eine 14 x 6,5 cm große Niere dar, die ebenso wie im Infusionsurogramm keinen Hinweis auf ein pathologisches Geschehen bot.

Fall B

50-jähriger Landwirt, der bis vor zehn Jahren völlig gesund war. Damals traten erstmals starke Rückenschmerzen auf, als deren Ursache linksseitige Nierensteine festgestellt und in einem auswärtigen Krankenhaus entfernt wurden.

Nach vierjährigem beschwerdefreien Intervall traten rezidivierende Makrohämaturien sowie linksseitige Flankenschmerzen mit Ausstrahlung in das linke Skrotum auf. Sechs Jahre wurde der Patient dann vom Hausarzt immer wieder antibiotisch behandelt, bis er ihn zur Abklärung eines seit zwei Wochen therapieresistenten Fiebers mit allabendlichen Temperaturen um 38,5°C und ständigen linksseitigen Flankenschmerzen in die Klinik einwies. Die körperliche Untersuchung zeigte einen blassen Patienten mit hoch klopf- und druckempfindlichem Nierenlager, in dessen Bereich eine etwa zwei männerfaustgroße Resistenz tastbar war. Im Urinsediment waren bei einem pH-Wert von 5,8 massenhaft Leukozyten und wenige Erythrozyten erkennbar.

Die Urinkultur ergab eine signifikante Bakteriurie mit E. coli ($<10^6$ /ml). Von den Laboruntersuchungen war eine mit 134/138 mm n. W. stark beschleunigte BSG sowie ein Hb von 6,99 g/dl und ein Hk von 23% auffällig. Der Kratininwert betrug 3,14 mg/dl.

Auf der Abdomenübersichtsaufnahme zeigten sich Nierenbeckenausgußsteine beidseits, mehrere erbsgroße Konkreme in der mittleren Kelchgruppe der rechten Niere, sowie ein Stein im Übergang vom mittleren zum distalen linken Harnleiterdrittel. Im Infusionsurogramm blieb die linke Niere stumm. Das rechte Nierenbeckenkelchsystem stellte sich extrem dilatiert dar.

In der selektiven Angiographie der linken Niere zeigte sich ein mit 21 x 15 cm hochgradig vergrößerter Nierenschatten. Bei normal weiter Nierenarterie waren die intrarenalen Gefäße rarefiziert. Nur am kaudalen Pol waren vereinzelt Parenchymäste zu erkennen. Die Segmentarterien waren deutlich ausgespannt und wiesen einen bogigen Verlauf auf. Die Subsegmentarterien waren rarefiziert. Im Bereich der kaudalen Nierenkapselgefäße bestand eine vermehrte Gefäßzeichnung. Der Psoasrand war hier nicht abgrenzbar. Auf Grund dieser Befunde wurde die Verdachtsdiagnose Pyonephrose mit paranephritischen Veränderungen gestellt.

Die linke Niere wurde über einen Lumbalschnitt freigelegt. Bei der Durchtrennung der Muskelfaszie entleerte sich stinkender Eiter in großer Menge. Die

weitere Darstellung der Nierenoberfläche zeigte eine äußerst stark ausgeprägte Verschwartung der z.T. fluktuierenden Niere mit dem umgebenden Gewebe. Die über kindskopfgroße Niere wurde zunächst punktiert, wobei etwa 500 ml rahmiger Eiter abgesaugt werden konnten. Der mit dem Peritoneum verbackene subpelvine Harnleiter mündete in einer weiteren großen Abszeßhöhle, welche das röntgenologisch nachgewiesene Ureterkonkrement enthielt. Nach völliger Darstellung des subpelvinen Harnleiters, des Nierenbeckens und des Nierengefäßstiels wurde das Organ entfernt.

Bei der pathologischen Untersuchung maß es 18x15x10 cm, wobei es mit teilweise schwielig umgewandeltem perirenal Fettgewebe umgeben war. Das Parenchym war verschmälert, das Hohlsystem ausgeweitet mit mißfarbenen Belägen und herdförmigen, ockerfarbenen Einlagerungen sowie eiterähnlichem Inhalt. Die mikroskopischen Schnitte zeigten, neben dem Ersatz des Parenchyms durch entzündlich infiltrierte, proliferierende Bindegewebe, nahe der Kelche ein gelegentlich mit Kalksalzen inkrustiertes Granulationsgewebe mit Xanthom- und Plasmazellen.

Die Analyse des Ausgußsteines ergab Magnesiumammoniumphosphat. Der intraoperative Nierenabstrich zeigte in der Kultur Wachstum von *Proteus mirabilis*. Der postoperative Verlauf war abgesehen von einer Wundheilungsstörung im wesentlichen problemlos.

Acht Wochen später wurde die Pyelolithotomie der anderen Niere vorgenommen. Die Steinanalyse ergab hier Calciumoxalat und Tricalciumphosphat.

Bei der Nachuntersuchung, sieben Jahre später, stellte sich der Patient beschwerdefrei und in gutem Allgemeinzustand vor. Bei der körperlichen Untersuchung waren die Nierenlager klopf- und druckschmerzfrei.

Das Urinsediment war unauffällig. Die Laborwerte zeigten eine BSG von 19/40 mm n. W., eine leichte Anämie (Hb 12,2 g/dl, 3,4 Mio Ery/ml) sowie eine Erhöhung der Retentionswerte (Kreatinin 2,3 mg/dl, Harnstoff 45 mg/dl). Bei der Sonographie stellte sich die rechte Niere groß deformiert dar. Die obere Hälfte war hydronephrotisch erweitert, mit multiplen Konkrementen und Schallschatten. Infusionsurogramm und CT bestätigten diese Befunde. Ein Tumor konnte nicht nachgewiesen werden.

4. Diskussion

4.1. Epidemiologie

Die XGP wurde zunächst als eine seltene Erkrankung betrachtet. Jetzt, da sie besser bekannt ist, wird sie viel häufiger diagnostiziert (64). In unserem Krankengut (25 Fälle) war sie in etwa 4% aller von 1969 bis März 1986 wegen entzündlicher Veränderungen entfernter Nieren zu finden. In der Literatur wird die Häufigkeit der XGP mit 1-8% aller entzündungsbedingten Nephrektomien angegeben (66,13).

In unserer sowie in den meisten Untersuchungen in der Literatur sind bei der XGP die linke und die rechte Niere etwa gleich häufig befallen (33,37,64). Bilaterale XGP wird nur in wenigen Fällen beschrieben (37,43,77,89,100), bei uns kam sie nicht vor. Die XGP kann in jedem Lebensalter auftreten. Der älteste in der Literatur beschriebene Patient war 89 Jahre, der jüngste 4 Monate alt (61,13). In unserem Krankengut reichte die Altersspanne bei Diagnosestellung von 18 bis 80 Jahre. Das Durchschnittsalter der Frauen betrug 50 Jahre ($\bar{x} = 17,3$), das der Männer 56 Jahre ($\bar{x} = 9,8$); beide Geschlechter zusammen 51 Jahre ($\bar{x} = 15,9$). Der Unterschied im Durchschnittsalter von Frauen und Männern ist im Mediantest nicht signifikant ($p > 0,05$). In der Literatur wird das durchschnittliche Alter bei Diagnosestellung um 50 Jahre angegeben (37,56). GRAINGER et al. (37) fanden

bei 80 Patienten ebenfalls keinen signifikanten Altersunterschied zwischen Männern und Frauen. Alle Untersucher berichten über eine erhöhte Inzidenz bei Frauen. In unserer Studie beträgt der Anteil der Frauen 76%, bei ANHALT et al. (3) 70%, bei MALEK et al. (57) 58% und bei GRAINGER et al. (37) 83%. Bei den bisher publizierten mehr als 60 Kinderfällen mit einem Alter von 0-14 Jahren ist das Geschlechtsverhältnis etwa 1:1. Das Durchschnittsalter beträgt bei den Kindern zum Zeitpunkt der Diagnosestellung vier Jahre. Bei 2,5 Jahren findet sich ein Häufigkeitsgipfel (13,20,24,95).

4.2. Ätiologie und Pathogenese

Die Ätiologie der XGP ist ungeklärt. Die epidemiologischen Daten und das Beschwerdebild gleichen dem nichtxanthogranulomatöser Pyelonephritiden:

Das bevorzugte Auftreten bei Frauen, die Begünstigung durch Harnabflußstörungen, wie Konkremente, Prostatahypertrophie, Karzinome, Mißbildungen des Harnapparates, Schwangerschaft und die erhöhte Inzidenz bei Diabetikern sind allen Pyelonephritiden gemeinsam (35,70).

Die Vermutung, die XGP werde durch einen bestimmten Erreger, nämlich *Proteus mirabilis*, hervorgerufen (32), ließ sich nicht bestätigen, da auch andere Bakterien bei XGP nachgewiesen wurden. POVYSIL und AONICKOVA (68,69) konnten außerdem bei Ratten durch

Ligatur eines Ureters und intravenöse Injektion einer E. coli Suspension eine XGP erzeugen. Dies legt einen infektiösen Ursprung der XGP nahe. In einer elektronenmikroskopischen Studie (69) wurden im Zentrum xanthogranulomatöser Veränderungen Bakterien gefunden. Nach COTRAN und GOODMAN et al. (18,35) erinnern die Granula von Makrophagen bei XGP sehr an Bakterienabbauprodukte.

Warum aber reagiert der Organismus auf diese Infektion in der für die XGP typischen Weise?

Die vorausgehende Behandlung eines Harnwegsinfektes mit unwirksamen Antibiotika spielt nach FRIEDENBERG und SPJUT (27) zumindest keine wesentliche Rolle, da die XGP auch schon vor der antibiotischen Ära aufgetreten ist.

Eine Störung der Immunantwort scheint durch das Vorkommen der XGP bei zwei Patienten mit Nierentransplantat (14,59) und bei mehreren Patienten mit Nierenkarzinom (19,23,36,53,59,67,85,86 und eigenes Krankengut) als pathogenetischer Faktor möglich.

Einige Autoren ziehen eine Fettstoffwechselstörung als mögliche Ursache in Betracht (30,42,74). WADDELL et al. (104) konnten in Lungen von Ratten mit hohen Blutfettwerten durch intratracheale Instillation von gramnegativen Bakterien xanthomatöse Entzündungen erzeugen. Fettstoffwechselstörungen treten bei XGP meist in Form einer Erhöhung der Serumlipide bei Diabetes mellitus auf. Eine besondere Häufung kann-

ten aber nur GAMMILL et al. (30) mit 54% ihrer Fälle finden, während in den übrigen Studien, wie auch bei uns, der Anteil der Diabetiker um 10% liegt (27,37, 97).

4.3. Diagnose der XGP

4.3.1. Präoperative Diagnose

Die präoperative Diagnose der XGP ist schwierig und in den bisher bekannten Fällen nur selten gelungen. MALEK (57) vermutete sie bei 26 Patienten nur einmal. GRAINGER (37), der über 80 Fälle berichtete, konnte, geschult durch die intensive Beschäftigung mit diesem Krankheitsbild, sechsmal die präoperative Diagnose XGP stellen. Da das Krankheitsbild klinisch und radiologisch oft als Nierenkarzinom, Pyonephrose, Nierenabszeß oder als Nierentuberkulose erscheint wird es als der "große Imitator" bezeichnet (95). In unserem Krankengut wurde die präoperative Diagnose der XGP kein einziges Mal gestellt. Allerdings wurde, was wohl das Wesentliche ist, in allen Fällen, bei denen nicht gleichzeitig ein Nierentumor vorlag, die entzündliche Genese der Erkrankung spätestens intraoperativ erkannt und eine zu radikale Operation vermieden.

4.3.2. Anamnese und körperliche Untersuchung

Die epidemiologischen Daten und die Beschwerden, welche die XGP verursacht, sind identisch mit denen

anderer Pyelonephritiden (35). Anamnestisch traten, wie auch in der Literatur beschrieben, in unserem Krankengut gehäuft Harnwegsinfekte (8% Zystitiden, 32% Pyelonephritiden) und Harnsteine (36%) auf. Mögliche Abflußbehinderungen waren bei sechs Patienten (24%) gegeben: Bei zwei von sechs Männern fand sich eine Prostatahypertrophie, zwei von 19 Frauen waren nach Hysterektomie mit Radium bestrahlt worden. Bei zwei Frauen war eine Schwangerschaft unmittelbar vorausgegangen. Eine von ihnen hatte beidseits Doppelniere mit doppelten Ureteren, wovon einer obliteriert war. Acht Patienten waren in der Vorgesichte von urologischer Seite operiert worden (= 32% davon 75% Nierensteinentfernung, 25% Uretersteinentfernung, 13% Harnröhrenschlitzung, 13% Anlegen eines Ileal Conduit). Endokrine Störungen bei XGP sind selten. In unserer Studie war bei 8% ein Diabetes mellitus zu finden. MALEK et al. (57) berichten über 15%, GRAINGER et al. (37) über 4%. Der "typische" XGP-Patient ist eine Frau mittleren Alters mit Gewichtsverlust, Anämie, Sturzsenkung, Fieber und Harnwegsinfekt, also ohne pathognomonische Zeichen (37). Häufigstes Symptom ist der Flankenschmerz. Bei uns war er in 81% der Fälle anzutreffen, bei MALEK et al. (57) in 69%. GRAINGER et al. (37) fanden Flanken- und Rückenschmerzen bei 85% ihrer Patienten. Allgemeines Krankheitsgefühl trat in unserem Krankengut bei 78% auf. GRAINGER et al. (37)

Tabelle 18: Symptome und allgemeine Untersuchungsbefunde

	Eigenes Krankengut n = 25	MALEK et al. n = 26	GRAINGER et al. n = 80
Flankenschmerz	81%	69%	85%
Allg. Krankheitsge- fühl	78%	--	67%
Fieber	67%	69%	--
Dysurie	29%	31%	40%
Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust	24%	31%	64%
Makrohämaturie	17%	15%	9%
Klopf- und druck- schmerzhaftes Nieren- lager	70%	58%	72%
Palpable Raumfor- derung	37%	62%	68%
Hepatomegalie	21%	27%	--
Hypertonie	11%	31%	--

geben 67% an. Fieber war bei uns in 67% der Fälle zu finden. In mehr als der Hälfte davon mit septischen Temperaturen und Schüttelfrost. Weniger häufig waren dysurische Beschwerden, über die bei uns 29%, bei MALEK et al. (57) 31% und bei GRAINGER et al. (37) 40% der Patienten klagten. Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust, von GRAINGER et al. mit 64% angegeben,

fanden wir nur in 24% und MALEK et al. (57) in 31%. Eine Makrohämaturie kam bei uns in 17% der Fälle, bei MALEK et al. (57) in 15% und bei GRAINGER et al. in 9% vor.

Dem Beschwerdebild entsprechend war bei der körperlichen Untersuchung ein klopf- und druckschmerzhaftes Nierenlager in 70% unserer Fälle häufigstes Symptom. GRAINGER et al. (37) geben 72%, MALEK et al. (57) 58% an. Während eine palpable Raumforderung in der Lendengegend oder im Oberbauch von GRAINGER et al. (37) in 68% und von MALEK et al. (57) in 62% gefunden wurde, kam eine solche bei uns nur in 37% vor. Auch die Hypertonie, deren Häufigkeit MALEK et al. (57) mit 31% angeben, war bei uns mit 11% seltener, wohingegen bei der Hepatomegalie unsere Werte (21%) recht gut mit denen MALEKS (27%) übereinstimmen.

4.3.3. Laborwerte und Bakteriologie

Häufigster pathologisch veränderter Laborwert ist die BSG. Sie war bei allen unseren Patienten beschleunigt, in GRAINGERS Studie bei 93%. Eine Anämie fanden wir in 68%, GRAINGER et al. (37) in 71% und MALEK et al. (57) in 65%. GOODMAN et al. (35) ziehen einen Defekt in der Eisenreutilisierung als Ursache für die bei der XGP auftretende Anämie in Betracht. In 60% unserer Fälle war eine Leukozytose vorhanden, bei GRAINGER et al. (37) in 43%. Eine Erhöhung der

Retentionswerte gehört nicht zum typischen Bild der XGP, da normalerweise nur eine Niere betroffen ist (35). Wir fanden in zwei Fällen eine vorübergehende Kreatininerhöhung, die sich aber nach der Operation völlig normalisierte. Sechs Patienten litten an einer schon vorbestehenden Niereninsuffizienz, fünf davon im Stadium der kompensierten Retention, einer dialysepflichtig. Ein primärer Hyperparathyreoidismus kam weder in unserem, noch in GOODMAN'S (35) Krankengut vor, während ihn MALEK et al. (57) in zwei von 26 Fällen nachweisen konnten.

Das Syndrom der reversiblen Leberdysfunktion, bestehend aus einer Erhöhung der Alkalischen Phosphatase, der Transaminasen und der α_2 Globuline (gelegentlich der α_1 Globuline), einer Verlängerung der Prothrombinzeit und einer Hepatomegalie kommt bei 15% der Patienten mit nicht metastasiertem Nierenkarzinom und bei einigen mit gastrointestinalen Tumoren vor (2,57, 99). MALEK et al. (57) fanden dieses Syndrom bei allen 13 Patienten mit XGP, die sie danach untersuchten und maßen ihm große diagnostische Bedeutung zu. Die Leberdysfunktion ist ebenso wie beim Nierenkarzinom auch bei der XGP nach Nephrektomie reversibel (57). 38% unserer Patienten zeigten Zeichen einer Leberdysfunktion. Eine Hepatomegalie war nur bei 21% vorhanden.

Tabelle 19: Laborwerte und Bakteriologie bei XGP im Literaturvergleich

	Eigenes krankengut n = 25	MALEK et al. n = 26	GRAINGER et al. n = 80
<u>Blut</u>			
Beschleunigte BSG	100%	--	93%
Anämie	68%	65%	71%
Leukozytose	60%	--	43%

	Eigenes Krankengut n = 25	ANHALT et al. n = 90	GRAINGER et al. n = 80
<u>Urin</u>			
Leukozyturie	84%	95%	90%
Harnwegsinfekt (kulturell gesichert)	65%	--	70%
Mikrohämaturie	56%	50%	--
Proteinurie	50%	80%	--

Bakteriologie

	Eigenes Krankengut Abstrich vom OP- Präparat n = 12	Urin- kultur n = 13	ANHALT et al. Urin- kultur n = 41	GRAINGER et al. Urin- kultur n = 49
Proteus mirabilis	42% ⁺	46%	60%	12%
E. coli	50%	38%	30%	47%

(+ einschließlich 8% Proteus rettgeri)

Im Urinsediment fanden sich in 84% unserer Fälle eine Leukozyturie, die Hälfte davon war als schwere Pyurie ausgeprägt. Eine Mikrohämaturie war in 56%, eine Proteinurie in 50% vorhanden. Zum Vergleich die Zahlen von ANHALT et al. (3): Leukozyturie 95%, Mikrohämaturie 50%, Proteinurie 80%. Eine kulturell gesicherte Harnwegsinfektion fand sich bei uns in 65% der Fälle, bei GRAINGER et al. (37) in 70%, bei MALEK et al. (57) in 61%. In unserem Krankengut am häufigsten nachgewiesen wurde *Proteus mirabilis* (46%), dann *E. coli* (38%). ANHALT et al. (3), NOYES et al. (62), GINGELL et al. (33) und TOLIA et al. (97) fanden ebenfalls *Proteus mirabilis* als häufigsten Keim vor, während MALEK et al. (57), GRAINGER et al. (37) und HOOPER et al. (42) *E. coli* öfter nachwiesen. Im bakteriologischen Abstrich des OP-Präparates allerdings, der bei uns in 71% positiv ausfiel, konnten auch wir *E. coli* in 50% vor *Proteus* in 42% der Fälle finden.

BALLESTEROS et al. (5,6) führen seit 1978 ein urinzytologisches Verfahren zur Diagnose der XGP durch. Bei 14 von 18 Patienten mit XGP konnten sie Schaumzellen im Urin nachweisen. Eine Bestätigung dieser Ergebnisse durch andere Gruppen steht noch aus.

4.3.4. Abdomenübersichtsaufnahme und Infusionsurogramm

Die korrekte präoperative Diagnose der XGP ist für

ein angemessenes chirurgisches Vorgehen hilfreich, besonders da auch das intraoperative Bild einem Nierenkarzinom ähneln kann und ein Ausschluß dieses Tumors eine unnötig radikale Resektion verhindert (8, 90). Da Anamnese, Beschwerdebild und Befunde bei der körperlichen Untersuchung sowie Laborwerte nur unspezifisch sind und auch der Wert einer perkutanen Nierenpunktion für die Diagnose umstritten ist (52, 57), kann sie nur mit radiologischen Verfahren gestellt werden.

Von der Lokalisation der XGP her läßt sich eine grobe Einteilung in zwei Typen treffen (57,77):

1. Die fokale Form, bei der die Nierenfunktion durch lokalen Befall eines Pols nur leicht eingeschränkt ist. Diese Form kann mit Raumforderung und Kelchverziehungen wie ein Malignom imponieren.

2. Die diffuse (multifokale) Form, bei der die Niere, in welcher häufig Steine oder Parenchymverkalkungen erkennbar sind, zumeist im ganzen vergrößert ist. In unserem Krankengut war die diffuse Form mit 80% die weitaus häufigste, bei GOODMAN et al. (35) trat sie in 91% der Fälle auf.

Die Abdomenübersichtsaufnahme zeigt bei XGP im allgemeinen einen vergrößerten Nierenschatten; in unserer Studie in 65% der Fälle, bei BEACHLEY et al. (8) in 80%. Gemäß der häufigen Entzündungsausbreitung über die Niere hinaus, bei uns in 80%, ist die Nierenkontur oft unscharf und nicht abzugrenzen.

Steinschatten in Projektion auf Niere oder Ureter fanden wir bei 48%, Ausgußsteine beidseits bei 13%. In der Literatur wird die Häufigkeit von in der Abdomenübersichtsaufnahme erkennbaren Konkrementen meist um 80% herum angegeben (8,35,37), während KELEMEN (46) bei sieben Fällen kein einziges nachweisen konnte.

Im Infusionsurogramm zeigte sich bei uns in 70% der Fälle eine stumme Niere, bei GRAINGER et al. (37) in 80%, bei MALEK et al. (57) nur in 27%. Eine stumme Niere findet man auch bei der Hydronephrose. Im Gegensatz zur XGP ist aber hier das Ausbleiben jeglicher Parenchymanfärbung selten. Bei der Hydronephrose ist meist ein nephrographischer Randsaum in der Nierenperipherie und um die erweiterten Kelche vorhanden. Läßt sich aber bei der XGP das Nierenparenchym nephrographisch darstellen, ist es meist inhomogen und nicht von so gleichmäßiger Dichte wie bei der Hydronephrose (8). Bei mehr akuten Entzündungen fehlt die Kontrastmittelausscheidung und die nephrographische Darstellung der Niere meist nur im Bereich des Abszesses. Aber auch bei der fokalen Form der XGP zeigt der nicht befallene Teil der Niere oft ein normales Urogramm. Eine Unterscheidungsmöglichkeit können hier die Angiographie, die Sonographie und die Computertomographie bieten (8,37).

Tabelle 20: Radiologische Befunde im Literaturvergleich (3,37)

	Eigenes Krankengut n = 23	MALEK et al. n = 26	GRAINGER et al. n = 53
Stumme Niere im IUG	70%	27%	80%
Vergrößerter Nierenschatten	65%	62%	--
Harnsteine	48%	38%	79%

4.3.5. Retrogrades Pyelogramm

MORGAN et al. (61) empfehlen das retrograde Pyelogramm vor allem zur Unterscheidung von der Nierentuberkulose, die mit massiveren Kelchdestruktionen einhergehen soll als die XGP. GOODMAN et al. (35) weisen dieser Methode allerdings keinen Wert für die Differentialdiagnose zu.

In den sechs Fällen, in denen sie bei uns zur Anwendung kam, konnte sie zweimal ein wolkenartiges Extravasat in Höhe des Nierenbeckenkelchsystems, zweimal ein stark hydronephrotisch erweitertes Hohlsystem und zweimal einen Kontrastmittelstop im Ureter zur Darstellung bringen.

GRAINGER et al. (37) berichteten über fünf Patienten mit XGP, bei denen ein retrogrades Pyelogramm angefertigt worden war. In jedem Fall fand sich ein hydronephrotisch erweitertes Hohlsystem.

4.3.6. Isotopennephrographie

Die Isotopennephrographie ist für die Diagnose der XGP nicht sehr hilfreich (57). Sie wurde bei urographisch stummen Nieren in unserem Krankengut dreizehnmal durchgeführt. In 85% der Fälle zeigte sich eine funktionslose Niere. Minimales Restparenchym war bei 15% vorhanden.

4.3.7. Sonographie

Aus unserem Krankengut liegen nur vier Sonographiebefunde bei urographisch stummen Nieren vor. Eine war verkleinert, eine vergrößert, sonst aber ohne pathologischen Befund. Einmal zeigte sich eine Harnstauungsniere, einmal eine Raumforderung am oberen Nierenpol. Bei allen vier Untersuchungen waren die Parenchymechos unauffällig.

Xanthogranulomatöses Gewebe zeigt bei der Sonographie ein ähnliches Echomuster wie normales Nierenparenchym (61,94). In der Literatur häufig beschriebene, meist subkortikale, echofreie bzw. echoarme Zonen entsprechen Eiteransammlungen (12,48,94). Wie auch im Infusionsurogramm findet sich oft eine vergrößerte, steinhaltige Niere.

Ein Nierenkarzinom, das von der fokalen Form der XGP abgegrenzt werden muß, stellt sich meist als eine homogene Masse dar (48,61). Die Abgrenzung einer Hydronephrose ist sehr schwierig, da auch hier eine diffuse Vergrößerung der Niere mit multiplen echo-

freien Zonen vorkommt (48). Eine akute Pyelonephritis und eine Nierenvenenthrombose zeigen ein normales Hohlsystem bei verbreitertem Parenchymsaum mit verringerter Echodichte (61). Eine Nierentuberkulose erzeugt meist eine Vernarbung oder Atrophie und weniger das Bild einer sich ausdehnenden Raumforderung (48).

Die Ansichten über den Wert der Sonographie zur Diagnose der XGP gehen in der Literatur weit auseinander. Teilweise wird ihr lediglich orientierende Bedeutung in der Vorfelddiagnostik beigemessen (29), andere Autoren wiederum betonen die besondere Treffsicherheit der Ultraschalluntersuchung in Verbindung mit der Computertomographie (94).

4.3.8. Angiographie

Die Angiographie wird von vielen Autoren für die wesentliche Stütze zur Diagnose der XGP gehalten (101, 103). Die diagnostisch wertvollsten angiographischen Befunde bei XGP sind (93,101):

1. Das Vorhandensein von hypervaskularisierten Gebieten mit dünnen, gewundenen Arteriolen, von denen einige verkürzt und thrombosiert sind.
2. Die Nierenkapselarterien und die Brückenarterien sind als Zeichen einer perirenenalen Entzündung erweitert.
3. Die Niere stellt sich in der nephrographischen

Phase vergrößert und mit ausgebeultem Umriß dar. Die Kontrastmittelverteilung im Parenchym ist heterogen.

lakunenförmige Gebiete, die lokalen Abszeßen entsprechen, sind von einer hypervaskularisierten Zone umgeben, in der das Kontrastmittel stark angereichert ist. Die Intersegmentalarterien sind ausgezogen und verlaufen bogig um die xanthogranulomatösen Veränderungen (9,16,36,77,93,103).

In unseren Fällen zeigten sich ebenso wie in der Literatur als häufigstes angiographisches Erscheinungsbild der diffusen XGP dünne intrarenale Arterienäste, die sich bogig um avaskuläre Bezirke spannten.

In der nephrographischen Phase fanden sich strahlentransparente Makulae mit teilweise unscharfen Randsäumen. Verstärkte Kapselgefäße und hypervaskularisierte Bezirke waren bei uns in etwa der Hälfte der Fälle zu sehen.

Eine vorrangige Aufgabe ist die Unterscheidung der fokalen XGP von einem Tumor. Wichtiges Kriterium ist hier die Gefäßneubildung (72,102). Tumorgefäße sind gewunden, ziehen nicht in eine bestimmte Richtung und weisen plötzliche Kalibersprünge auf. Ihre arteriovenösen Shunts bewirken eine frühe venöse Füllung. In dennoch unklaren Fällen kann durch die Injektion eines Vasokonstriktors (10 μ g Hypertensin A) in die Nierenarterie eine Unterscheidung von Tumor und XGP ermöglicht werden. Da Tumorgefäße keine glat-

Tabelle 21: Typische angiographische Befunde bei XGP und Nierenkarzinom (83,101,103)

	XGP	Nierenkarzinom
Gefäße	Verlauf: gestreckt, bogig	Verlagerung der Gefäße. Verlauf: gestreckt, bogig, teils korkenzieherartig gewunden.
	Keine Kalibersprünge, dünne Gefäße	Kalibersprünge. Abgehende Äste größer als das Hauptgefäß.
	Keine arterio-venösen Shunts	Arterio-venöse Shunts
Vasokonstringierende Medikamente	Vasokonstriktoren bewirken Gefäßverengung	Keine Verengung der Tumorgefäße nach Gabe von vasokonstringierenden Medikamenten
Nierenkontur	Buckeliger oder vergrößerter, teilweise nicht abgrenzbarer Nierschatten	Buckeliger, vergrößerter, nicht abgrenzbarer Nierschatten
Kelchsystem	Kelchhalse gedreht, elongiert, pelotiert bis zu massiven Kelchdestruktionen bei der diffusen Form	Kelchhalse gedreht, elongiert, pelotiert

Fortsetzung Tabelle 21:

	XGP	Nierenkarzinom
Kontrast- mittelver- teilung im Parenchym	Heterogenes Par- enchymmuster mit teilweise un- scharfen, fleck- förmigen Auf- hellungen	Besonders in der kapillären Phase intensive Anfärbung des Tumors mit Kon- trastmittel. Gute Abgrenzbarkeit des Tumors gegenüber dem Parenchym
Venöse Phase	Normale venöse Phase	Schnelle Venenfüllung wegen der arterio-venösen Kurzschlüsse

te Muskulatur besitzen, können sie sich im Gegensatz zu den Gefäßen bei XGP nicht kontrahieren (93,101). Multiple Xanthogranulome oder Abszesse können auch jegliche Gefäßneubildung vermissen lassen und ziemlich scharf begrenzt sein, so daß sie nicht von polyzystischen Nieren oder einer Hydronephrose abgegrenzt werden können (8).

4.3.9. Computer- und Kernspintomographie

In nur einem unserer Fälle wurde bisher eine Computertomographie angefertigt. Die xanthogranulomatös veränderte Niere stellt sich im CT gewöhnlich vergrößert, mit normal großem, Steine enthaltendem Nie-

renbecken dar. Das Fettgewebe im Sinus renalis ist oft vermindert, das Nierenparenchym durch multiple, Wasserdichte aufweisende Massen ersetzt, welche als erweiterte Kelche und Abszeßhöhlen interpretiert werden (17,73,80,91,105). GOLDMAN et al. (34) sind der Ansicht, daß nur diese oben geschilderten, typischen Fälle von XGP mit dem CT diagnostiziert werden können.

Bisher ist nur bei einem einzigen Patienten mit XGP eine Kernspintomographie durchgeführt worden (40). Erst weitere Untersuchungen können den Stellenwert dieser Methode in der Diagnose der XGP aufzeigen.

4.4. Therapie und Prognose

Die Therapie der Wahl ist nach Ansicht der meisten Autoren die Entfernung des entzündlich veränderten Gewebes durch Nephrektomie oder bei nur fokalem Befall durch Heminephrektomie oder Polresektion (35, 41,95,107). In unserem Krankengut wurde in drei von 25 Fällen eine Heminephrektomie, 20 mal eine lumbale Nephrektomie, einmal eine transabdominale Nephrektomie und einmal bei gleichzeitigem Vorliegen eines Nierenkarzinoms eine thorakoabdominale Nephrektomie mit Lymphadenektomie durchgeführt. Vereinzelt wird in der Literatur (97,107) auch über die bloße Exzision des xanthogranulomatösen Gewebes berichtet, die ebenso wie die Polresektion oder Nephrektomie zur Ausheilung führte.

Die Prognose der XGP wird in allen Untersuchungen übereinstimmend als gut bezeichnet (3,57,97). Auch bei der von uns zwei bis zwölf Jahre post op. durchgeführten Nachuntersuchung war bei keinem Patienten ein Rezidiv aufgetreten. Die Todesursachen der sieben inzwischen verstorbenen Patienten waren nicht mit der XGP in Zusammenhang zu bringen.

5. Zusammenfassung

Die xanthogranulomatöse Pyelonephritis (XGP) ist eine seltene Form der Pyelonephritis. Sie wird nur bei etwa 4% aller wegen entzündlicher Veränderungen entfernten Nieren durch den Pathologen diagnostiziert. Ihre Ätiologie ist noch immer ungeklärt. Außer den auch bei anderen Pyelonephritiden auftretenden pathogenetischen Faktoren konnte bisher noch kein spezifisches Agens gefunden werden, welches das typische pathomorphologische Erscheinungsbild der XGP mit lipidhaltigen Makrophagen und einem Granulationsgewebe hervorruft. Auffallend an dieser Erkrankung ist, daß sie fast ausschließlich einseitig auftritt. Die besondere Problematik der XGP liegt aber in ihrer Diagnose. Klinisch ein unspezifisches Bild bietend, sind Verwechslungsmöglichkeiten sowohl mit anderen entzündlichen Erkrankungen, wie Nierentuberkulose und Pyonephrose, als auch besonders mit einem

Nierentumor gegeben. Eine Abgrenzung durch radiologische Untersuchungsmethoden und selbst bei der operativen Freilegung ist hier oft schwierig. Dies betrifft vorallem die lokalisierte Form der XGP.

Um eine Nephrektomie bei lokalisierter XGP zu vermeiden, sollte ein Nierenkarzinom präoperativ möglichst erkannt werden. Dies ist leider oft nicht möglich, da die Sonographie und die Computertomographie nur in einigen Fällen zur Diagnose der XGP beitragen können. Infusionsurographie und retrograde Pyelographie geben nicht immer Hinweise. Die Angiographie bietet noch die besten Unterscheidungsmerkmale zum malignen Tumor.

Therapie der Wahl ist trotz guter Prognose die möglichst vollständige Entfernung des entzündlich veränderten Gewebes durch Teilresektion, bei Befall der ganzen Niere auch durch Nephrektomie.

Die Prognose der XGP ist nach chirurgischer Therapie gut. Rezidive sind bisher in unserem Krankengut nicht aufgetreten, auch in der Literatur wird hierüber nichts berichtet.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S
=====

1. ABBATE, A. D., MEYERS, J.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood
J. Urol. 116 (1976) 231-233
2. ABELS, J. C., REKERS, P. E., BINKLEY, G. E., PACK,
G. T., RHOADS, C. P.:
Metabolic studies in patients with cancer of the
gastrointestinal tract. II. Hepatic dysfunction
Ann. Intern. Med. 16 (1942) 221-240
3. ANHALT, M. A., CAWOOD, C. D., SCOTT, R.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: A comprehensive
review with report of 4 additional cases
J. Urol. 105 (1971) 10-17
4. AVNET, N. L., ROBERTS, T. W., GOLDBERG, H. R.:
Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis
A.J.R. 90 (1963) 89-96
5. BALLESTEROS, J. J., FAUS, R., GIRONELLA, J.:
Preoperative diagnosis of renal xanthogranulomatosis
by serial urinary cytology: Preliminary report
J. Urol. 124 (1980) 9-11
6. BALLESTEROS, J. J., SERRANO, S., FAUS, J.,
GIRONELLA, J.:
Urinary cytology in the diagnosis of renal xantho-
granulomatosis
Eur. Urol. 9 (1983) 343-345
7. BARRIE, H. J.:
Foam-cell granuloma in chronic pyonephrosis simu-
lating tuberculosis
Br. J. Surg. 36 (1949) 316-319

8. BEACHLEY, M. C., RANNINGER, K., ROTH, F. J.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis.
A.J.R. 121 (1974) 500-507
9. BECKER, J. A.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: A case report
with angiographic findings
Acta radiol. (Diag.) 4 (1966) 139-144
10. BIANCHI, G., FRANZOLIN, N.:
Renojejunal fistula caused by xanthogranulomatous
pyelonephritis
Br. J. Urol. 52 (1980) 66
11. BLACK, W. C., RAGSDALE, E. F.:
Wilms' tumor
A.J.R. 103 (1968) 53-60
12. BOUTROS, G. A., ATHEY, P. A. :
Ultrasonic demonstration of xanthogranulomatous
pyelonephritis
J. Clin. Ultrasound 6 (1978) 427-428
13. BRUEZIERE, J., BEGUE, P., POLANI, C., BOCCON-GIBOD,
L.:
Les pyélonéphrites xanthogranulomateuses diffuses
de l'enfant
J. Urol. Nephrol. 80 (1974) 13-28
14. CARSON, C. C., WEINERTH, J. L.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in renal trans-
plant recipient
Urology 23 (1984) 58-61
15. CECCARELLI, F. E., WURSTER, J. C., CHANDOR, S. B.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in an infant
J. Urol. 104 (1970) 755-757

16. CHA, E. M., CHANG, F. C., SADOUGH, N., GRENFIELD, G. B.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: Angiographic evaluation
Urology 3 (1974) 159-162
17. CHOW, K. C., CHIU, L. C.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
CT 3 (1979) 104-108
18. COTRAN, R. S.:
The renal lesion in chronic pyelonephritis: Immunofluorescent and ultrastructural studies
J. infect. dis. 120 (1969) 109-117
19. COWLEY, J. P., CONNOLLY, C. E., HEHIR, M., O'BEIRN, S. F.:
Renal carcinoma with staghorn calculus, perinephric abscess, and xanthogranulomatous pyelonephritis in same kidney
Urology 23 (1983) 635-638
20. DANIELLI, L., ZAIDEL, L., RAVIV, U., BEYAR, H.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in an infant
J. Urol. 127 (1982) 304-305
21. DELSEN, J., HARDMEIER, TH.:
Die xanthogranulomatöse Pyelonephritis
Helv. chir. Acta 43 (1976) 363-368
22. ELDER, J. S., MARSHALL, F. F.:
Focal xanthogranulomatous pyelonephritis in adulthood
Johns Hopkins Med. Bull 146 (1980) 141-147

23. ELLIOTT, C. B., JOHNSON, H. W., BALFOUR, J. A.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis and perirenal
xanthogranuloma
Br. J. Urol. 40 (1968) 548-555
24. FAHR, K., OPPERMANN, H. C., SCHÄRER, K., GREINACHER,
I.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood
Pediatri. Radiol. 8 (1979) 10-16
25. FAYS, J., BEGUE, J. Y., BRETAGNE, M. C., COLOMBEL,
P., L'HERMITE, J., TRÉHEUX, A.:
Aspects angiographiques des pyélonéphrites xantho-
granulomateuses
J. Radiol. Electrol. 57 (1976) 263-270
26. FLYNN, J. T., MOLLAND, E. A., PARIS, A. M. I.,
BLANDY, J. P.:
The underestimated hazards of xanthogranulomatous
pyelonephritis
Br. J. Urol. 51 (1979) 443-444
27. FRIEDENBERG, M. J., SPJUT, H. J.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
A.J.R. 90 (1963) 97-108
28. FRIEDMAN, M., BYERS, S. O., ST. GEORGE, S.:
Site of origin of the luminal foam cells of athero-
sclerosis
Amer. J. Clin. Path. 45 (1966) 238-246
29. FUNKE, P.-J., HERTLE, L.:
Xanthogranulomatöse Pyelonephritis
Dtsch. med. Wschr. 105 (1980) 269-272

30. GAMMILL, S., RABINOWITZ, J. G., PEACE, R., SORGEN, S., HURWITZ, L., HIMMELFARB, E.:
New thoughts concerning xanthogranulomatous pyelonephritis (X-P)
A.J.R. 125 (1975) 154-163
31. GERBER, W. L., WILLIAM, J. C., WILLIAM, R. F., MICHIGAN, S., MELSON, L.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis masquerading as occult malignancy
Urology 11 (1978) 466-471
32. GHOSH, H.:
Chronic pyelonephritis with xanthogranulomatous change: Report of tree cases
Amer. J. Clin. Path. 25 (1955) 1043-1049
33. GINGELL, J. C., ROYLANCE, J., DAVIES, E. R., PENRY, J. B.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Br. J. Radiol. 46 (1973) 99-109
34. GOLDMAN, S. M., HARTMAN, D. S., FISHMAN, E. K., FINIZIO, J. R., GATEWOOD, O. M. B., SIEGELMAN, S. S.:
CT of xanthogranulomatous pyelonephritis: Radiologic-pathologic correlation
A.J.R. 141 (1984) 963-969
35. GOODMAN, M., CURRY, T., RUSSEL, T.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis (XGP): A local disease with systemic manifestations
Medicine 58 (1979) 171-181
36. GOULDING, F. J., MOSER, A.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis with associated renal cell carcinoma
Urology 23 (1984) 385-386

37. GRAINGER, R. G., LONGSTAFF, A. J., PARSON, M. A.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: A reappraisal
Lancet 1, 8286 (1982) 1398-1401
38. GRAIVIER, L., VARGAS, M. A.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood
Am. J. Dis. Child 123 (1972) 156-158
39. GRASSET, D., NAVRATIL, H., NAVAS, P., LAMARQUE, J.-L.,
GINESTIE, J.-F., JASPART:
Les pseudo-tumeurs rénales
J. Urol. Nephrol. 80 (1974) 29-46
40. HADLEY, M. D. M., NICHOLS, D. M., SMITH, F. W.:
Nuclear magnetic resonance tomographic imaging in
xanthogranulomatous pyelonephritis
J. Urol. 127 (1982) 301-303
41. HATCH, C. S., COCKETT, A. T. K.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
J. Urol. 92 (1964) 585-588
42. HOOPER, R. G., KEMPSON, R. L., SCHLEGEL, J. U.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
J. Urol. 88 (1962) 585-593
43. HUSAIN, I., PINGLE, A., KAZI, T.:
Bilateral diffuse xanthogranulomatous pyelonephritis
Br. J. Urol. 51 (1979) 162-163
44. IZZIDIEN, A. Y., AL-DEWACHI, H., AL-HASSO, T. K.,
MAJEED, A. M. A.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood
J. Pediatr. Surg. 15 (1980) 686-689
45. KAWAICHI, G. K., REINGOLD, I. M.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in the paraplegic
J. Urol. 97 (1967) 58-61

46. KELEMEN, J.:
Ein Beitrag zur radiologischen Diagnostik der xantho-
granulomatösen Pyelonephritis
Röntgen-Bl. 31 (1978) 439-446

47. KHALYL-MAWAD, J., GRECO, M. A., SCHINELLA, R. A.:
Ultrastructural demonstration of intracellular bac-
teria in xanthogranulomatous pyelonephritis
Human Pathology 13 (1982) 41-47

48. KIRK, O. C. VAN, GO, R. T., WEDEL, V. J.:
Sonographic features of xanthogranulomatous pyelo-
nephritis
A.J.R. 134 (1980) 1035-1039

49. KLUGO, R. C., ANDERSON, J. A., REID, R., POWELL, I.,
CERNY, J. C.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis in children
J. Urol. 117 (1977) 350-352

50. LACKNER, H., WOLFEL, D., BANOWSKY, L., KORNFELD, M.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
J. Ped. 75 (1969) 482-485

51. LARSON, W. P., BELL, E. T.:
A study of the lesions produced by *Bacillus proteus*
J. Infect. Dis. 13 (1913) 510

52. LIZZA, E. F., ELYADERANI, M. K., BELIS, J. A.:
Atypical presentation of xanthogranulomatous pyelo-
nephritis: Diagnosis by ultrasonography and fine
needle aspiration biopsy
J. Urol. 132 (1984) 95-97

53. LORENTZEN, M., NIELSEN, H. O.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Scand. J. Urol. Nephrol. 14 (1980) 193-200

54. LOUIS, J.-F., NAVRATIL, H., GRASSET, D.:
La pyélonéphrite xanthogranulomateuse à propos de
13 observations
J. Urol. Nephrol. 85 (1979) 76-82

55. MACK, F. G., MADOR, M. L.:
Pyogenic (foam cell) granuloma in a case of pyoneph-
rosis
J. Urol. 67 (1952) 258-261

56. MALEK, R. S., GREENE, L. F., DE WEERD, J. H.,
FARROW, G. M.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Br. J. Urol. 44 (1972) 296-308

57. MALEK, R. S., ELDER, J. S.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: A critical ana-
lysis of 26 cases and of the literature
J. Urol. 119 (1978) 589-593

58. MC KENZIE, K. R. :
Xanthogranulomatous pyelonephritis: Confusion with
renal carcinoma
J. Urol. 92 (1964) 261-262

59. MERING, J. H., KAPLAN, G. W., MC LAUGHLIN, A. P.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: Unusual clinical
presentations
Urology 4 (1973) 338-342

60. MITCHELL, R. E., DODSON, A. I., KAY, S.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Am. Pract. 10 (1959) 2150-2155

61. MORGAN, C. L., DEMPSEY, P. J., JOHNSRUDE, I.,
JOHNSON, M. L.:
Ultrasound in the diagnosis of xanthogranulomatous
pyelonephritis: A case report
J.C.U. 3 (1975) 301-305
62. NOYES, W. E., PALUBINSKAS, A. J.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
J. Urol. 101 (1969) 132-136
63. ØSTERLIND, S.: Über pyelonephritis xanthomatosa
Acta Chir. Scand. 90 (1944) 369-370
64. OLIER, CH., GALIAN, PH., BOCCON-GIBOD, L., STEG, A.:
Existe-t-il un aspect radiologique caractéristique
des pyonéphroses xanthogranulomateuses ?
J. Urol. Nephrol 78 (1972) 259-264
65. OLIER, CH., BENASSAYAG, E., GALIAN, PH., FRANC, B.:
La pyonéphrose xanthogranulomateuse de l'adulte
est-elle une affection rare ?
Nouvelle Presse médicale 19 (1974) 133-137
66. PARKER, J. M.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
J. Urol. 96 (1966) 290-292
67. PISCIOLI, F., LUCLANI, L.:
Association of xanthogranulomatous pyelonephritis
with small renal cell carcinoma
Eur. Urol. 10 (1984) 62-66
68. POVÝŠIL, C., KONÍČKOVÁ, L.:
Experimental xanthogranulomatous pyelonephritis
Invest. Urol. 9 (1972) 313-318

69. POVÝŠIL, C.:
Ultrastructure of experimental xanthogranulomatous
pyelonephritis
Virchows Arch. B Cell Path. 20 (1976) 155-167
70. PSCHYREMBEL, W.:
Klinisches Wörterbuch mit klinischen Syndromen
253. Auflage. Berlin, New York: De Gruyter (1977)
1007-1008
71. PUTSCHAR, W.:
Die entzündlichen Erkrankungen der ableitenden Harn-
wege und der Nierenhüllen einschließlich der Pyelo-
nephritis und der Pyonephrose
In: HENKE, F., LUBARSCH, O.:
Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und
Histologie
Vol 6. Berlin (1934) 333-564
72. RANNINGER, K.:
Selective renal arteriographic appearance of necrotic
hypernephroma
Radiology 83 (1964) 414-418
73. RAUSCHROLB, E. N., SANDLER, C. M., PATEL, S., CHILDS,
T. L.:
Computed tomography of renal inflammatory disease
J. Comput. Assist. Tomogr. 3 (1982) 502-506
74. RIOS-DALENZ, J. L., PEACOCK, R. C.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Cancer 19 (1966) 289-296
75. ROMETTI, A., KERMAREC, J., BOSCHI, J.:
Une xantho-granulomatose rénale simulant une tumeur
du collet associée à une maladie de Cacchi et Ricci
et à des kystes dits solitaires du rein
J. Urol. Nephrol. 78 (1972) 285-287

76. ROSEN, S., PIRANI, C. L., MUEHRCKE, R. C.:
Renal interstitial foam cells
Amer. J. Clin. Pathol. 45 (1966) 32-41

77. ROSSI, P., MYERS, D. H., FUREY, R., BONFILS-ROBERTS,
E. A.:
Angiography in bilateral xanthogranulomatous pyelo-
nephritis
Radiology 90 (1968) 320-321

78. SAEED, S. M., FINE, G.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Amer. J. Clin. Path. 39 (1963) 616-625

79. SANDERS, R. C.:
The place of diagnostic ultrasound in the examination
of kidneys not seen on excretory urography
J. Urol. 114 (1975) 813-821

80. SANDLER, C. M., FOUCAR, E., TOOMBS, B. D.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis with air-contain-
ing intrarenal abscesses
Urol. Radiol. 2 (1980) 113-116

81. SANDSMARK, M.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Acta Chir. Scand. 144 (1978) 329-332

82. SANERKIN, N. G.:
On the nature of 'interstitial foam cells' in
chronic glomerulonephritis
J. Path. Bact. 86 (1963) 135-140

83. SCHINZ, hrsg. von FROMMHOLD, W., STENDER, H.-S.,
THURN, P.:
Radiologische Diagnostik in Klinik und Praxis
Bd. 4. Stuttgart, New York: Thieme (1984) 133-141

84. SCHLAGENHAUFER, F.:
Über eigentümliche Staphylomykosen der Nieren und
des pararenalen Bindegewebes
Frankfurt. Z. Pathol. 19 (1916) 139-148
85. SCHOBORG, T. W., SAFFOS, R. O., URDANETA, L., LEWIS,
C. W.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis associated with
renal carcinoma
J. Urol. 124 (1980) 125-127
86. SELZER, D. W., DAHLIN, D. C., DE WEERD, J. H.:
Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis
Surgery 42 (1957) 874-883
87. SETH, H. N., KATHPALIA, P. M. L., RAO, B. D. P.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Br. J. Urol. 37 (1965) 414-416
88. SHUANGSHOTI, S., NETSKY, M.:
Xanthogranuloma (xanthoma) of choroid plexus: The
origin of foamy (xanthoma) cells
Amer. J. Path. 48 (1966) 503-534
89. SMITH, F. R.:
Bilateral xanthogranulomatous pyelonephritis
Br. J. Urol. 53 (1981) 81
90. SMOUT, M. S., MC ANINCH, L. N., WYATT, J. R.:
Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis
Br. J. Urol. 35 (1963) 129-132
91. SOLOMON, A., BRAF, Z., PAPO, J., MERIMSKY, E.:
Computerized tomography in xanthogranulomatous
pyelonephritis
J. Urol. 130 (1983) 323-325

92. SOUTO, C. A. V., MONTEIRO, S. A., ANDRADE, L. C.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: 2 case reports
J. Urol. 102 (1969) 393-395
93. STRUYVEN, J., VANDENDRIS, M., SCHULMAN, C. C.:
La pyélonéphrite xanthogranulomateuse: Aspects
angiographiques
J. Urol. Nephrol. 83 Suppl. 2 (1977) 535-538
94. SUBRAMANYAM, B. R., MEGIBOW, A. J., RAGHAVENDRA,
B. N., BOSNIAK, M. A.:
Diffuse xanthogranulomatous pyelonephritis: Analysis
by computed tomography and sonography
Urol. Radiol. 4 (1982) 5-9
95. SWOBODA, P. M., SCHROTT, K. M.:
Die xanthogranulomatöse Pyelonephritis (XGP) bei
Kindern und Erwachsenen
Urologe (A) 24 (1985) 20-24
96. TOLIA, B. M., NEWMAN, H. R., FRUCHTMAN, B., BEKIROV,
H., FREED, S. Z.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: Segmental or
generalized disease ?
J. Urol. 124 (1980) 122-124
97. TOLIA, B. M., ILORETA, A., FREED, S. Z., FRUCHTMAN,
B., BENNETT, B., NEWMAN, H. R.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: Detailed analysis
of 29 cases and a brief discussion of atypical pre-
sentations
J. Urol. 126 (1981) 437-442
98. TONELLI, S., GIANNOTTI, P.:
On the nature of xanthogranulomatous pyelonephritis
Urol. int. 24 (1969) 330-343

99. UTZ, D. C., WARREN, M. M., GREGG, J. A., LUDWIG, J.,
KELALIS, P. P.:
Reversible hepatic dysfunction associated with
hypernephroma
Mayo Clin. Proc. 45 (1970) 161-169
100. VANDENDRIS, M., STRUYVEN, J., MATHIEU, J., SCHULMAN,
C. C.:
Pyélonéphrite xanthogranulomateuse bilatérale
J. Radiol. Electrol. 57 (1976) 891-893
101. VANDENDRIS, M., STRUYVEN, J., SCHULMAN, C. C.:
Angiographic features of xanthogranulomatous pyelo-
nephritis
Eur. Urol. 5 (1979) 307-310
102. VIAMONTE, M., ROEN, S., LE PAGE, J.:
Nonspecificity of abnormal vascularity in the angio-
graphic diagnosis of malignant neoplasms
Radiology 106 (1973) 59-63
103. VINIK, M., FREED, T. A., SMELLIE, W. A. B., WEIDNER,
W.:
Xanthogranulomatous pyelonephritis: Angiographic
considerations
Radiology 92 (1969) 537-540
104. WADDELL, W. R., SNIFFEN, R. C., WHITEHEAD, L. L.:
The etiology of chronic interstitial pneumonitis
associated with lipid deposition
J. Thorac. Surg. 28 (1954) 134
105. WADSWORTH, D. E., MC CLENNAN, B. L., STANLEY, R. J.:
CT of the renal mass
Urol. Radiol. 4 (1982) 85-94

106. WINN, R. E., HARTSTEIN, A. I.:
Anaerobic bacterial infection and xanthogranulomatous pyelonephritis: A case report
J. Urol. 128 (1982) 567-569
107. XERRI, A., CUKIER, J.:
Pyélonéphrites xanthogranulomateuses
Presse medicale 76 (1968) 1699-1702

Danksagung

Für die freundliche Überlassung der makro- und mikroskopischen Bilder danke ich Herrn Prof. Gokel vom Pathologischen Institut der Universität München (Vorstand: Prof. Dr. M. Eder). Herrn Dr. Kersting und Herrn Prof. Staehler möchte ich für die Ratschläge und die Betreuung während meiner Arbeit danken. Auch wäre ohne die bereitwillige Unterstützung vieler Mitarbeiter der Urologischen Klinik und Poliklinik, sowie der Urologischen Ambulanz Nußbaumstraße die vorliegende Arbeit nicht möglich gewesen. Mein besonderer Dank gilt Frau Richardson und Frau Rühling für Ihre stete Hilfsbereitschaft und Geduld.

LEBENS LAUF

Name: Rauch
Vornamen: Georg Martin
Geburtsdatum: 17. Februar 1962
Geburtsort: Speckmannshof, Gemeinde Karmensölden,
jetzt Stadt Amberg
Staatsangehörigkeit: deutsch
Eltern: Georg Rauch, kaufm. Angestellter
Anna Rauch, geb. Lehmeier, Hausfrau

Schulischer Werdegang:

1968 - 1972 Grundschule Amberg
1972 - 1981 Erasmus-Gymnasium Amberg
26.06.1981 Allgemeine Hochschulreife
1981 - 1983 Studium der Medizin an der Universität
Regensburg
17.08.1983 Ärztliche Vorprüfung
1983 - 1987 Studium der Medizin an der Ludwig-
Maximilians Universität München
24.11.1987 Ärztliche Prüfung

Approbation als Arzt: 2. Dezember 1987





